

Cristina Cícero

Qualidade de vida em hipertensão arterial  
pulmonar e sua relação com o desempenho  
físico: avaliação longitudinal

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da  
Universidade de São Paulo para a obtenção do título  
de Doutor em Ciências

Programa de Cardiologia  
Orientador: Prof. Dr. Antonio Augusto Barbosa Lopes

São Paulo  
2012

**Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)**

Preparada pela Biblioteca da  
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Reprodução autorizada pelo autor

Cícero, Cristina

Qualidade de vida em hipertensão arterial pulmonar e sua relação com o desempenho físico : avaliação longitudinal / Cristina Cícero. -- São Paulo, 2012.

**Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da  
Universidade de São Paulo.**

Programa de Cardiologia.

Orientador: Antonio Augusto Barbosa Lopes.

Descritores: 1.Hipertensão pulmonar 2.Tolerância ao exercício  
3.Qualidade de vida 4.Questionários

**DEDICATÓRIA**

---

*Dedico esta tese à minha família.*

*Ao meu esposo **Paulo**, pela paciência, companheirismo e amor incondicional  
ao longo de todos esses anos.*

*Ao meu amado filho **Felipe**, presente de Deus que me foi dado. Agradeço  
todos os dias sua existência.*

*Ao meu pai **Onélio**, exemplo de homem digno, simples e honesto que  
conseguiu vencer e nunca deixou se render aos muitos obstáculos  
encontrados.*

*À minha mãe **Alice**, por todo o seu amor dedicado aos filhos. Pela sua  
paciência e colaboração nos dias mais difíceis que passei para a finalização  
dessa tese.*

*À minha irmã e amiga **Regina**, por todo apoio, amor e compreensão  
dedicado desde a minha existência.*

*As minhas primas e irmãs **Priscila e Paula**, pelo amor que existe entre nós.*

*À minha sobrinha **Ana Júlia** e minha doce afilhada **Laura**, simplesmente  
pelo fato de existir.*

*As minhas cunhadas **Cinthia** e **Amanda**, meu cunhado **Maurício**, minha tia **Elza**, minha sogra **Lourdes** e meu sogro **Edson** (in memoriam) por fazer parte da minha vida.*

*À minha **Carol**, pelo amor incondicional e companheira fiel de tantos anos.*

*Dedico em especial, ao meu querido irmão **Cidinho**, pelo apoio e incentivo durante toda a minha vida pessoal e principalmente profissional. Hoje realizo um sonho não só meu e sim nosso.  
Muito obrigado por ter possibilitado minha chegada até aqui.*

## **AGRADECIMENTOS**

---

*Ao meu orientador, professor e amigo **Prof. Dr. Antonio Augusto Barbosa Lopes**, pelos seus ensinamentos, apoio e dedicação. Caminhando sempre ao meu lado, durante toda a execução dessa tese.*

*Obrigado por acreditar em mim!*

*À **Dra Sonia Meiken Franchi** pelo apoio e colaboração fundamental no acompanhamento dos pacientes e conclusão dessa pesquisa.*

*À **Dra Alessandra Costa Barreto** pela amizade e colaboração na seleção dos pacientes.*

*As amigas da Unidade de Pesquisa Clínica **Verinha, Carol, Meyri, Rose e Teresa** pelo suporte e amizade durante todo o tempo que trabalhamos juntas.*

*À **Priscila Nobre**, que me ajudou em momentos de desespero durante a execução desta tese.*

*À **Roseli Polo** pela colaboração direta e indireta, em todas as etapas, e principalmente na finalização desta tese.*

*Meus agradecimentos em especial **a todos os pacientes**, que participaram e contribuíram, muitas vezes sem condições físicas, com informações e dados hoje aqui apresentados. Sem vocês essa tese jamais existiria.*

## Normalização adotada

Esta tese está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referências: adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors* (Vancouver).

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação. *Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias*. Elaborado por Anneliese Carneiro da Cunha, Maria Julia de A. L. Freddi, Maria F. Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. 3ª ed. São Paulo: Serviço de Biblioteca e Documentação; 2011.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.



## SUMÁRIO

---

Lista de abreviaturas e siglas	
Lista de símbolos	
Lista de figuras	
Lista de tabelas	
Resumo	
Summary	
1. INTRODUÇÃO.....	1
1.1. Qualidade de vida: definição.....	2
1.1.1. Qualidade de vida em doenças crônicas.....	3
1.1.2. Instrumentos de medida de qualidade de vida.....	4
1.1.2.1. Questionário de qualidade de vida SF-36 (The Medical Outcomes Study-36-item Short – Form Health Survey)...	5
1.2. Hipertensão pulmonar.....	6
1.2.1. Hipertensão arterial pulmonar (HAP).....	8
1.2.1.1. Tratamento.....	9
1.2.1.2. Qualidade de vida em hipertensão arterial pulmonar.....	11
1.2.1.2.1. O que se sabe e o que não se sabe sobre qualidade de vida em hipertensão pulmonar.....	12
2. OBJETIVOS.....	14
2.1. Objetivo geral.....	15
2.2. Objetivos específicos.....	15
3. MÉTODOS.....	17
3.1. Casuística.....	18
3.1.1. Grupos de pacientes de acordo com o tratamento vigente.....	19
3.1.2. Grupos de pacientes de acordo com a etiologia da HAP.	20
3.1.3. Critérios de inclusão.....	20
3.1.4. Critérios de exclusão.....	21
3.2. Desenho do estudo.....	22
3.2.1. Avaliação inicial.....	22

	Pág.	
3.2.2.	Organização dos pares.....	23
3.2.3.	Randomização.....	24
3.2.4.	Intervenção.....	24
3.2.5.	Seguimentos de 12 meses.....	25
3.3.	Tamanho amostral.....	25
3.4.	Dados demográficos e funcionais.....	26
3.4.1.	Classificação funcional.....	27
3.4.2.	Teste de caminhada de seis minutos.....	28
3.4.3.	Avaliação da intensidade do desconforto respiratório.....	28
3.4.4.	Análise da qualidade de vida.....	29
3.4.4.1.	Análise através de questionário padronizado.....	29
3.4.4.2.	Análise através de entrevista semi-dirigida.....	31
3.5.	Orientação de enfermagem específica para hipertensão arterial pulmonar.....	32
3.5.1.	Manual de orientação.....	33
3.5.2.	Orientação de atividade física domiciliar.....	33
3.6.	Forma de análise dos resultados e procedimentos estatísticos.....	35
4.	RESULTADOS.....	38
4.1.	Análise descritiva.....	39
4.1.1.	Características gerais dos pacientes incluídos.....	39
4.1.2.	Análise inicial da qualidade de vida.....	41
4.1.3.	Evolução dos pacientes ao longo de 12 meses de seguimento.....	44
4.2.	Análise inferencial.....	44
4.2.1.	Situação inicial.....	44
4.2.1.1.	Possíveis associações entre desempenho físico e qualidade de vida.....	44
4.2.1.2.	Limite de desempenho físico a partir do qual o déficit de qualidade de vida é relatado de forma marcante: categoria capacidade funcional do questionário SF-36...	46

	Pág.	
4.2.2.	Análise evolutiva do desempenho físico e qualidade de vida relativamente ao tipo de consulta.....	49
4.2.2.1.	Resultado da randomização.....	50
4.2.2.2.	Análise evolutiva da classe funcional e da distância caminhada aos seis minutos.....	52
4.2.2.3.	Análise evolutiva da qualidade de vida.....	54
4.2.2.4.	Manual de orientação.....	54
4.2.3.	Comportamento evolutivo do desempenho físico e das variáveis relacionadas à qualidade de vida nos pacientes que completaram todas as etapas da avaliação.....	55
4.2.3.1.	Possíveis associações entre desempenho físico e a qualidade de vida analisados evolutivamente.....	58
4.2.4.	Qualidade de vida analisada através de entrevista semi-dirigidas.....	62
5.	DISCUSSÃO.....	70
6.	CONCLUSÕES E IMPLICAÇÃO DOS RESULTADOS....	79
7.	ANEXOS.....	82
8.	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	87
Apêndice		

**LISTAS**

---

## Lista de abreviaturas e siglas

ALK-1	<i>Activin receptor-like kinase 1</i>
ATS	<i>American Thoracic Society</i>
BMPR2	<i>Bone morphogenetic protein receptor type II</i>
CAMPHOR	<i>Cambridge Pulmonary Outcome Review</i>
Cf	Capacidade funcional
CF	Classe funcional
CRQ	<i>Chronic Respiratory Questionnaire</i>
DC6M	Distância caminhada em seis minutos
DPOC	Doença pulmonar obstrutiva crônica
FC	Frequência cardíaca
HAP	Hipertensão arterial pulmonar
HCFMUSP	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
InCor	Instituto do Coração
MLHFQ	<i>Minnesota Living with Heart Failures Questionnaire</i>
NHP	<i>Nottingham Health Profile</i>
OM	Orientação Médica
OM/OE	Orientação Médica / Orientação de Enfermagem
OMS	Organização Mundial de Saúde
PAD	Pressão arterial diastólica
PAPm	Pressão arterial pulmonar média
PAS	Pressão arterial sistólica
PSAP	Pressão sistólica artéria pulmonar
QV	Qualidade de vida
RC	Razão de chances
$r_s$	Coeficiente de Spearman
SF-36	<i>Short- Form 36</i>
SpO <sub>2</sub>	Saturação periférica de oxigênio
TC6M	Teste de caminhada em seis minutos

## Lista de símbolos

bpm	Batimentos por minutos
cm	Centímetros
Kg	Kilogramas
mmHg	Milímetros de mercúrio
m	Meses
%	Por cento
$\leq$	Menor ou igual a
=	Igual a
N	Número

## Lista de figuras

	Pág.
Figura 1. Avaliação da qualidade de vida de 34 pacientes com hipertensão arterial pulmonar em tratamento.....	42
Figura 2. Avaliação da qualidade de vida de 21 pacientes com hipertensão arterial pulmonar em fase pré-tratamento.....	43
Figura 3. Análise da classe funcional, comparativamente grupos OM e OM/OE, nos quatro momentos de observação.....	53
Figura 4. Evolução do desempenho físico (DC6M) e das categorias de qualidade de vida em 31 pacientes sob tratamento crônico para hipertensão arterial pulmonar....	56
Figura 5. Curvas de características operacionais correspondentes às variáveis apresentadas na tabela 8.....	61



## Lista de tabelas

	Pág.
Tabela 1. Dados demográficos e funcionais iniciais por grupo, em pacientes com hipertensão arterial pulmonar, sob tratamento ou ainda não tratados.....	40
Tabela 2. Associações entre variáveis relacionadas à qualidade de vida e o desempenho físico avaliado através da distância caminhada em seis minutos.....	45
Tabela 3. Pacientes na fase sob tratamento.....	47
Tabela 4. Pacientes na fase pré-tratamento.....	48
Tabela 5. Efeitos da randomização sobre as variáveis antropométricas, funcionais e de qualidade de vida nos grupos OM e OM/OE.....	51
Tabela 6. Análise da distância caminhada em seis minutos comparativamente nos grupos OM e OM/OE, nos quatro momentos de observação.....	53
Tabela 7. Associações entre variáveis relacionadas à qualidade de vida e o desempenho físico avaliado através da distância caminhada em seis minutos.....	59
Tabela 8. Limite de desempenho físico associados ao comprometimento importante de qualidade de vida.....	60

**RESUMO**

---

Cicero, C. **Qualidade de vida em hipertensão arterial pulmonar e sua relação com o desempenho físico: avaliação longitudinal.** [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2012.

A qualidade de vida relacionada à saúde tem aparecido, com frequência, entre as metas dos estudos clínicos destinados ao desenvolvimento de novos tratamentos para a hipertensão arterial pulmonar (HAP). Embora os novos tratamentos melhorem o desempenho ao exercício na fase inicial de 12 - 16 semanas, não se sabe se existe associação entre tolerância ao exercício e qualidade de vida (QV), sobretudo em médio e longo prazo. Os objetivos do estudo foram: a) verificar, em pacientes com HAP, a existência ou não de correlação entre a QV e desempenho físico; b) verificar como as possíveis associações entre QV e desempenho ao exercício se comporta ao longo de um ano de observação sob tratamento medicamentoso específico; c) verificar se a aplicação de um protocolo de orientação de enfermagem, especificamente planejado para pacientes com HAP, poderia exercer impacto sobre a QV e o desempenho físico. Foram incluídos 34 pacientes no estudo, adolescentes ou adultos com o diagnóstico de HAP idiopática, hereditária ou associada a cardiopatias congênitas. Para o cumprimento do terceiro objetivo, os pacientes foram organizados em pares, seguindo-se randomização para o tipo de seguimento a que seriam submetidos: apenas orientação médica ou orientação médica seguida de consulta de enfermagem. O acompanhamento constou de cinco visitas, a saber, no início, e aos três, seis, nove e 12 meses. Nas visitas, foram avaliados o desempenho físico, através da classe funcional e do teste de caminhada de seis minutos, e a QV mediante aplicação do questionário SF-36. A idade variou entre 14 e 58 anos (mediana de 35,5 anos). Houve dez pacientes com o diagnóstico de hipertensão arterial pulmonar idiopática, dois na forma hereditária e 22 indivíduos com a forma associada a cardiopatias congênitas. Com relação à classe funcional, 25 pacientes estavam em classe II e nove em classe III. A distância caminhada inicialmente foi 177 a 564 metros (mediana 399 metros). A saturação periférica de oxigênio em repouso esteve entre 63 e 98% (mediana 94,5%), e ao final do exercício, foi de 38 a 98% (mediana de 84%). Com relação aos escores de QV iniciais (valores de zero a 100, representando respectivamente pior e melhor estado de saúde), somente duas das oito categorias analisadas através do questionário SF-36 mostraram valores medianos abaixo de 50, ambas relacionadas à saúde física. Analisando-se os 31 pacientes que completaram 12 meses de seguimento, observou-se que não houve modificação com significância estatística na classe funcional, distância caminhada aos seis minutos, na saturação periférica de oxigênio e nos escores do questionário SF-36, componentes físico e mental da QV. Analisando-se todas as 40 possíveis correlações entre a distância caminhada e as oito diferentes categorias do questionário, observou-se 12 associações significantes ao longo do seguimento ( $p < 0,05$ , relacionado ao coeficiente  $r_s$  de Spearman). O limite em termos de distância caminhada abaixo do qual os pacientes passariam a expressar maior insatisfação em relação à sua QV (escores  $\leq 25$ ) situou-se entre 235 e 285 metros percorridos, com especificidade superior a 0,90.

Entretanto, a baixa sensibilidade (máxima 0,42) sugeriu que diversos pacientes expressariam tal descontentamento mesmo com desempenho físico acima do intervalo mencionado. Com relação ao tipo de consulta, ainda que subjetivamente se tenha observado maior esclarecimento quanto à doença e seu tratamento em alguns pacientes acompanhados com a consulta suplementar de enfermagem, não houve diferenças estatísticas quanto à classe funcional, distância percorrida aos seis minutos ou escores de QV. Os dados observados permitiram concluir que pacientes portadores de HAP, nas subcategorias diagnósticas analisadas, uma vez colocados em tratamento específico, se mantêm estáveis, em médio prazo, sem deterioração significativa de seu desempenho físico e QV. Apesar do tratamento em curso, o maior grau de insatisfação está relacionado à percepção da saúde física. Evolutivamente, a associação entre desempenho físico e QV existe em apenas 30% das oportunidades avaliadas. Pacientes caminhando, menos de 235 metros no teste de caminhada, quase certamente expressarão insatisfação marcante em relação à sua QV. Finalmente, com respeito à “consulta de enfermagem”, embora subjetivamente se tenha tido impressão de seu real papel, não houve impacto demonstrado objetivamente com significância estatística. Assim, desempenho físico e QV se mostram como aspectos complementar a serem avaliados em pacientes com HAP.

Descritores: Hipertensão pulmonar; Tolerância ao exercício; Qualidade de vida; Questionários

**SUMMARY**

---

Cícero C. **Health-related quality of life in pulmonary arterial hypertension and its relationship with the exercise capacity: a longitudinal study.** [Thesis]. Faculdade de Medicina. Universidade de São Paulo, São Paulo, 2012.

Health-related quality of life (HRQOL) has been explored as an additional end point in clinical studies for development of new therapies in pulmonary arterial hypertension (PAH). Although treatments have been shown to improve the exercise capacity in 12-16 weeks, little is known of how patients do over the medium and long term on these therapies, in terms of HTQOL. The objectives of the present study were: 1- to observe how PAH patients do on specific therapies over 12 months of follow-up in terms of the exercise capacity and HRQOL; 2- to test for possible associations between the exercise capacity and HRQOL, and determine if such associations persist over the medium term (12 months); 3- to examine if a PAH-specific nursing approach (following conventional visits to the doctor) has a positive impact on patient's exercise capacity and quality of life. Thirty-four patients were enrolled, with PAH associated with congenital heart disease (N=22) or idiopathic/hereditary PAH (N=12). Patients were seen at baseline, and three, six, nine and twelve months thereafter. The exercise capacity was assessed by performing the six-minute walk test, and the quality of life using the SF-36 questionnaire. The functional class was recorded according to the World Health Organization classification. The age range was 14 to 58 years (median 35.5 years). Patients were in functional class II (N=25) or III (N=9), and baseline six-minute walked distance was 177 to 564 meters (median 399 meters). Peripheral oxygen saturation was 63% to 98% (median 94.5%) at rest, and 38% to 98% (median 84%) at the end of the exercise. At baseline, in two of the eight domains of the SF-36 questionnaire (physical functioning and physical role), median score were lower than 50 (0-100 scale, 100 indicating best health). In 31 patients who completed the follow-up, there were no statistically significant changes in the functional class, six-minute walked distance, peripheral oxygen saturation and SF-36 scores. All these variables remained stable in the whole patient group. Of 40 possible associations between the exercise capacity and aspects of HRQOL analyzed over 12 months, only 12 were statistically significant ( $p < 0.05$ , Spearman's coefficient of correlation). Using regression models, it was observed that patients walking less than 235-280 meters during the six-minute test had a severe depression in HRQOL (SF-26 scores  $\leq 25$ ). Although the specificity was adequate ( $> 0.90$ ) the low sensitivity of prediction ( $\leq 0.42$ ) indicated that many patients would be unsatisfied with their quality of life even above this range. Nursing assistance did not add a significant benefit in terms of the six-minute walked distance or the SF-36 scores in PAH patients on treatment with specific therapies. On the basis of the present data, it is possible to conclude that patients on specific PAH therapies tend to remain stable over 12 months of observation in terms of the exercise capacity and HRQOL. It is noticeable that most patients in the study had PAH associated with congenital heart disease (no patients with systemic sclerosis included). Dissatisfaction in terms of HRQOL is mainly related to the perception of

physical health. Over the medium term, associations between HRQOL and the exercise capacity are present in only 30% of instances, suggesting that these are different perspectives of patient's health. Anyway, patients walking less than 235 meters in six-minutes are very likely to express severely depressed HRQOL. Finally, further studies possibly using qualitative research methodology are warranted for a better understanding of the role of nursing assistance in this disorder.

Key words: Pulmonary hypertension; Exercise tolerance; Quality of life; Questionnaires

## 1. INTRODUÇÃO

---



## 1.1 Qualidade de vida: definição

A qualidade de vida tem sido conceituada de duas maneiras: de forma genérica ou relacionada à saúde. Na conceituação da Organização Mundial de Saúde (OMS) a qualidade de vida é definida como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações” <sup>(1)</sup>. Neste sentido, estão implicados fatores relacionados à saúde tais como, o bem-estar físico, psicológico, emocional e mental, e também elementos, como a família, amigos, emprego ou outras circunstâncias da vida. Talvez esses aspectos mais gerais devessem ser conceituados de maneira distinta, como nível de vida, deixando-se o termo qualidade de vida para utilização mais específica.

Em sentido restrito, a qualidade de vida relacionada à saúde é o valor atribuído à duração da vida quando modificada pela percepção de limitações físicas, psicológicas, funções sociais e oportunidades influenciadas pela doença, tratamento e outros agravos <sup>(2)</sup>.

Nos últimos anos, um dos maiores desenvolvimentos no campo da saúde tem sido o seu reconhecimento pelo paciente, em relação à doença. Hoje, a qualidade de vida é tema de pesquisa imprescindível na área da saúde, visto que seus resultados contribuem para aprovar e definir tratamentos, e avaliar custo e benefício dos cuidados prestados <sup>(3,4)</sup>.

### 1.1.1 Qualidade de vida em doenças crônicas

As doenças crônicas têm recebido maior atenção dos profissionais de saúde nas últimas décadas, devido à alta morbidade e mortalidade <sup>(5)</sup>. O interesse em avaliar a qualidade de vida, especialmente em doenças crônicas, vem aumentando nos últimos anos, devido a uma série de limitações físicas, sociais e emocionais, especialmente nos casos de enfermidades incapacitantes, em que o paciente deixa de exercer suas atividades cotidianas.

A insuficiência cardíaca é uma síndrome de prevalência elevada que causa implicações na qualidade de vida. Estudo realizado em portadores de insuficiência cardíaca mostrou que os aspectos físicos e emocionais constituem dimensões de grande impacto na qualidade de vida <sup>(6)</sup>. Os pacientes apresentam limitações no seu cotidiano. Dessa forma, a qualidade de vida tem se tornado importante critério na avaliação da efetividade de tratamentos e intervenções <sup>(5)</sup>.

Atualmente, existe crescente interesse, por parte de médicos e pesquisadores, em expressar aspectos qualitativos da qualidade de vida através de grandezas que possa ser utilizadas em ensaios clínicos, tornando os resultados comparáveis <sup>(7)</sup>. Surgem então os assim chamados questionários de qualidade de vida.

### 1.1.2 Instrumentos de medida de qualidade de vida

Existem atualmente diversos instrumentos que avaliam a qualidade de vida, podendo ser específicos ou genéricos. Os específicos são capazes de avaliar em determinada doença, aspectos da qualidade de vida, proporcionando uma maior capacidade de detecção de melhora ou piora. Sua principal característica é a sensibilidade de mensurar as alterações em decorrência da história natural, ou após determinada intervenção <sup>(7)</sup>. Exemplos de questionários específicos: *Minnesota Living with Heart Failures Questionnaire (MLHFQ)* <sup>(8)</sup> e *Chronic Respiratory Questionnaire (CRQ)* <sup>(9)</sup>.

Os instrumentos genéricos são utilizados na avaliação da qualidade de vida da população geral. Não são específicos de uma única doença, sendo mais apropriados a estudos epidemiológicos, planejamento e avaliação do sistema de saúde. Exemplos: *Nottingham Health Profile (NHP)* <sup>(10)</sup> e *the Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey (SF-36)* <sup>(11)</sup>. Entretanto, os questionários genéricos têm sido amplamente utilizados na cardiologia em grandes estudos clínicos, para avaliação de impacto do tratamento. Tanto os instrumentos específicos como os genéricos têm suas vantagens e desvantagens. Um dos mais aceitos e utilizados em estudos para avaliação de novas terapêuticas é o questionário SF-36.

### **1.1.2.1 Questionário de qualidade de vida SF-36 (The Medical Outcomes Study 36-item Short – Form Health Survey)**

O SF-36 é um instrumento genérico de avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde, sendo de fácil aplicação e compreensão. Tendo sido amplamente validado, apresenta a característica de proporcionar reprodutibilidade adequada de resultados, sendo sensível a alterações no curso da doença, ou motivadas por intervenções <sup>(12)</sup>. Foi traduzido para o português por Ciconelli <sup>(7,13)</sup>.

O SF-36 é um questionário multidimensional, formado por 36 itens <sup>(11)</sup> (Apêndice1), subdivididos em 8 domínios: capacidade funcional (10 itens), aspectos físicos (4 itens), dor (2 itens), estado geral de saúde (5 itens), vitalidade (4 itens), aspectos sociais (2 itens), aspectos emocionais (3 itens), saúde mental (5 itens). Há também uma questão de avaliação comparativa entre as condições de saúde atual e de um ano atrás. Avalia tanto os aspectos negativos (doença ou enfermidade) como os positivos (bem estar) <sup>(7 11,12)</sup>.

## 1.2 Hipertensão pulmonar

A hipertensão pulmonar reúne um conjunto de doenças caracterizadas por aumento progressivo da resistência vascular pulmonar, levando à insuficiência ventricular direita e morte prematura<sup>(14)</sup>. Trata-se de condição patológica definida pela presença de pressão arterial pulmonar média (PAPm) superior a 25 mmHg em repouso, ou 30 mmHg com exercício<sup>(15)</sup>.

A hipertensão pulmonar é uma doença crônica, de etiologia variada, com sintomas inespecíficos inicialmente, podendo se instalar de maneira insidiosa, por exemplo, no curso de doenças cardíacas, pulmonares ou sistêmicas. Também pode se apresentar de forma aguda, como na embolia pulmonar. Cerca de 0,1 a 0,5% de pacientes que sobrevivem ao episódio evoluem para um quadro de tromboembolismo pulmonar crônico hipertensivo<sup>(16)</sup>. Esta forma de hipertensão pulmonar é passível de melhora significativa mediante tratamento cirúrgico adequadamente indicado<sup>(17)</sup>.

Em 2008, aconteceu em Dana Point, Califórnia, Estados Unidos, a quarta reunião para revisão de conceitos fisiopatológicos, diagnósticos e terapêuticos da hipertensão pulmonar, resultando em uma nova classificação<sup>(18)</sup>, conforme detalhado no Quadro 1.

**Quadro 1. Classificação clínica atualizada da hipertensão pulmonar  
(Dana Point, 2008) <sup>(18)</sup>**

**1. Hipertensão arterial pulmonar (HAP)**

- 1.1. HAP Idiopática
  - 1.2. HAP Hereditária
    - 1.2.1. relacionada à alteração no gene BMPR2
    - 1.2.2. relacionada à alteração no gene ALK-1 e endoglinina (presença ou não de telangiectasia hemorrágica hereditária)
    - 1.2.3. Desconhecida
  - 1.3. HAP induzida por drogas ou toxinas
  - 1.4. HAP associada a:
    - 1.4.1. Doenças do tecido conectivo
    - 1.4.2. Infecção pelo vírus da imunodeficiência humana
    - 1.4.3. Hipertensão portal
    - 1.4.4. Cardiopatias congênitas
    - 1.4.5. Esquistossomose
    - 1.4.6. Anemia hemolítica crônica
  - 1.5. Hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido
- 1'. Doença veno-oclusiva pulmonar e/ou hemangiomatose capilar pulmonar

**2. Hipertensão pulmonar por doenças do coração esquerdo**

- 2.1. Disfunção sistólica
- 2.2. Disfunção diastólica
- 2.3. Doença valvar

**3 Hipertensão pulmonar causada por doenças pulmonares e/ou hipoxemia**

- 3.1. Doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC)
- 3.2. Doença pulmonar intersticial
- 3.3. Outras doenças pulmonares com padrão restritivo e obstrutivo misto
- 3.4. Distúrbios respiratórios do sono
- 3.5. Distúrbios com hipoventilação alveolar
- 3.6. Exposição crônica a altas altitudes
- 3.7. Anormalidades do desenvolvimento pulmonar

**4. Tromboembolismo pulmonar crônico hipertensivo**

**5. Hipertensão pulmonar com mecanismos multifatoriais não esclarecidos**

- 5.1. Desordens hematológicas: doenças mieloproliferativas e esplenectomia
- 5.2. Desordens sistêmicas: sarcoidose e histiocitose pulmonar de células de Langerhans
- 5.3. Desordens metabólicas: doença de armazenamento de glicogênio, doença de Gaucher e tireoidopatias
- 5.4. Outras: obstrução tumoral, mediastinite fibrosante e insuficiência renal crônica em diálise

### 1.2.1 Hipertensão arterial pulmonar (HAP)

A definição de HAP parte dos mesmos critérios hemodinâmicos mencionados anteriormente para a hipertensão pulmonar em geral, acrescentando-se pressão de oclusão na artéria pulmonar inferior a 15 mmHg, sendo todas estas medidas obtidas pelo cateterismo cardíaco<sup>(19 20,21)</sup>.

O diagnóstico frequentemente é feito em fases avançadas, onde as intervenções terapêuticas têm eficácia limitada, e a expectativa de vida é significativamente reduzida<sup>(22)</sup>. Muitas vezes, o diagnóstico é feito quando já existe comprometimento da função ventricular direita<sup>(20,21)</sup>. Na fase inicial, os pacientes são assintomáticos.

A suspeita clínica de hipertensão pulmonar, ou especificamente HAP, deve estar presente em todo caso de dispnéia, mesmo havendo sinais indicativos de doença cardíaca ou pulmonar. Os sintomas mais comuns são a intolerância ao esforço, podendo ocorrer fraqueza, síncope, dor precordial e aumento de volume abdominal.

Todos os pacientes, após detalhada história clínica e exame físico, são submetidos a exames complementares, com o objetivo de confirmar o diagnóstico, definir a terapêutica, e inferir o prognóstico. Entre os fatores importantes que tem sido associada ao prognóstico citam-se a classe funcional (CF) (*New York Heart Association* modificada pela Organização Mundial de Saúde)<sup>(23)</sup>, a capacidade de exercício, medidas hemodinâmicas ao cateterismo cardíaco, biomarcadores e a qualidade de vida.

Em pacientes com HAP, o desconforto relacionado às atividades do dia-a-dia pode ser graduado de acordo com a classe funcional. Esta é considerada um marcador de gravidade, e apesar de ser uma medida subjetiva, é de grande importância e ampla utilização<sup>(23)</sup>.

Entre os exames utilizados para avaliação do desempenho físico está o teste de caminhada de seis minutos (TC6M). De acordo com Miyamoto e col. entre vários marcadores prognósticos estudados o TC6M pode ser considerado como marcador independente de mortalidade<sup>(24)</sup>.

O TC6M é um procedimento prático, simples e reproduzível, que tem a intenção de ser submáximo<sup>(25)</sup>, sendo relacionado às atividades diárias do paciente. Pacientes com limitação física ao exercício, como ocorre na maioria dos portadores de HAP, estão habilitados a realizar. Este teste é conduzido de acordo com protocolo padronizado<sup>(26)</sup> e utilizado frequentemente como desfecho primário em estudos destinados à validação de novos tratamentos<sup>(27)</sup>.

#### **1.2.1.1 Tratamento**

A avaliação funcional na HAP é essencial não apenas na fase diagnóstica, mas também no acompanhamento após a instituição da terapêutica. Os esquemas terapêuticos atualmente utilizados são representados por medidas gerais e específicas. As *medidas gerais* incluem



oxigenoterapia, tratamento da insuficiência cardíaca direita com o uso de medicação anticongestiva (digitálicos e diuréticos) e anticoagulação oral crônica. Para os pacientes sintomáticos, hoje se dispõe de *medidas farmacológicas específicas*. São drogas que produzem vasodilatação, inibição da agregação plaquetária, e da proliferação celular em vasos pulmonares. Os tratamentos específicos hoje disponíveis podem ser sumarizados como segue:

- Prostanóides – Os derivados da prostaciclina são potentes vasodilatadores pulmonares e sistêmicos, apresentam ação antiagregante plaquetária, e muito provavelmente, ação anti-proliferativa sobre células vasculares pulmonares. Em HAP, tem sido utilizados o epoprostenol (intravenoso) <sup>(28)</sup>, o teprostinil (subcutâneo e intravenoso) <sup>(29)</sup>, iloprost (inalado) <sup>(30)</sup> e o beraprost (usado por via oral) <sup>(31)</sup>.
- Inibidores de receptores de endotelina – Em pacientes com HAP submetidos ao tratamento crônico, estudos com antagonistas dos receptores de endotelina têm demonstrado melhora na capacidade ao exercício e em parâmetros hemodinâmicos com impacto na sobrevida <sup>(32)</sup>. Com relação às drogas utilizadas, citam-se bosentana <sup>(33)</sup> e ambrisentana <sup>(34)</sup>, ambas administradas por via oral.
- Inibidores de fosfodiesterases - A sildenafil, de administração oral, é um inibidor da fosfodiesterase-5. Tem se demonstrado capaz de promover melhora no desempenho físico, variáveis

hemodinâmicas, na pressão arterial pulmonar média, resistência vascular pulmonar e no índice cardíaco, e conseqüentemente na qualidade de vida <sup>(35,36)</sup>.

Outra medida de tratamento é a combinação de drogas. As associações de medicamentos com diferentes mecanismos de ação constituem possibilidades para o manuseio de pacientes mais graves, que não respondem a droga única. A melhora de sintomas, parâmetros hemodinâmicos e da sobrevida, são metas esperadas da terapia combinada <sup>(37)</sup>.

A atrioseptostomia constitui um procedimento paliativo, que visa o aumento do débito cardíaco sistêmico <sup>(38)</sup>. O transplante pulmonar (simples ou duplo) ou cardiopulmonar tem sido reservado à pacientes com HAP que não respondem a terapêutica clínica <sup>(39)</sup>.

#### **1.2.1.2 Qualidade de vida em hipertensão arterial pulmonar**

Em pacientes com HAP, as limitações causadas pela doença, podem ter impacto importante no relacionamento pessoal, social, emocional, na capacidade cognitiva, e espiritualidade. Sabe-se que os novos tratamentos para HAP, têm como um dos objetivos, a melhora da qualidade de vida dos pacientes. O interesse em conhecer a qualidade de vida é, portanto,

crescente. Neste sentido, tanto instrumentos genéricos como específicos tem sido utilizados.

O questionário genérico, mais amplamente utilizado na avaliação desses pacientes, é o SF-36. Alguns estudos utilizando este instrumento na avaliação do impacto de medicamentos sobre qualidade de vida, não mostram alterações em nenhum dos domínios mencionados <sup>(28,30)</sup> e outros, há melhora significativa da capacidade funcional, aspectos físicos, emocionais, estado geral de saúde e vitalidade <sup>(40,41)</sup>.

Um questionário específico, para a avaliação da qualidade de vida em pacientes com HAP, é o *Cambridge Pulmonary Outcome Review* (CAMPHOR), que se encontra validado apenas em língua inglesa <sup>(42,43)</sup>.

#### **1.2.1.2.1 O que se sabe e o que não se sabe sobre qualidade de vida em hipertensão pulmonar**

A qualidade de vida relacionada à saúde tem aparecido, com frequência, entre as metas dos estudos clínicos destinados ao desenvolvimento de novos tratamentos para a HAP <sup>(44)</sup>. Em geral, os questionários são aplicados na avaliação inicial, e no curso do tratamento, 12 a 16 semanas após o seu início <sup>(28,30-34)</sup>. Não se sabe, entretanto, como

pacientes se comportam, em médio prazo, uma vez estabilizados pelo tratamento.

Outros estudos procuram verificar possíveis associações entre a qualidade de vida e variáveis como classe funcional e a distância caminhada em seis minutos (DC6M) <sup>(45,46)</sup>. Correlações com variáveis hemodinâmicas têm sido menos consistentes <sup>(44,45)</sup>. Apesar da relação entre a qualidade de vida e variáveis funcionais, demonstrada em alguns estudos transversais <sup>(45, 46,47)</sup>, não se sabe, por exemplo, qual seria o limite, em termos de DC6M, abaixo do qual os pacientes com HAP passa a expressar importante insatisfação em relação aos aspectos mais subjetivos do dia-a-dia. Além disso, não se sabe se as associações entre desempenho físico e aspectos da qualidade de vida são demonstráveis apenas pontualmente, como por exemplo, no início de uma intervenção medicamentosa, ou se tais relações se mantêm em médio e longo prazo. Um estudo horizontal poderia ser útil no sentido de se determinar se testes funcionais e qualidade de vida estão sempre atrelados quanto aos resultados que oferecem, ou, alternativamente, se avaliam aspectos distintos na evolução dos pacientes.

Finalmente, poder-se-ia interrogar se, medidas não farmacológicas poderiam ter impacto na evolução de indivíduos com HAP, quando aplicadas de forma longitudinal. Aqui, aparece o problema da adequacidade e das limitações dos questionários no sentido de prover reais informações sobre mudanças na qualidade de vida a partir de tais intervenções, suscitando atenção para outros métodos de avaliação.

## **2. OBJETIVOS**

---

## **2.1 Objetivo geral**

Proceder a uma avaliação da qualidade de vida em portadores de HAP já em curso de tratamento específico, procurando verificar possíveis correlações com o desempenho físico.

1. Qualidade de vida analisada através do questionário SF-36 e entrevistas semi-dirigidas.
2. Desempenho físico analisado através do teste de caminhada de seis minutos.

## **2.2 Objetivos específicos**

1. Analisar o comportamento das diferentes categorias relacionadas à qualidade de vida (questionário SF-36), no curso de um ano de tratamento específico. Investigar como os possíveis “atrelamentos” entre desempenho físico e qualidade de vida se comportam durante esse período, isto é, se a relação de proximidade entre ambos é constante, ou apenas parcial.

2. Verificar, na possibilidade de existência de tais correlações, qual seria o limite, em termos de desempenho físico, abaixo do qual a insatisfação em relação à qualidade de vida é claramente expressa.
  
3. Avaliar o possível impacto, sobre a qualidade de vida e o desempenho físico, de medida não medicamentosa aplicada de modo longitudinal, a saber: consulta de enfermagem, realizada após a consulta médica convencional, orientada por manual especificamente desenhado, e dirigida ao esclarecimento sobre a doença (HAP), procedimentos diagnósticos, tratamento medicamentoso e evolução esperada, além de possibilidades quanto à realização de atividade física no cotidiano.
  
4. Problematizar a adequacidade do instrumento “questionário” em fornecer suficientes informações sobre a qualidade de vida.

### **3. MÉTODOS**

---



### **3.1 Casuística**

Foram incluídos no estudo adolescentes e adultos portadores de HAP em CF I a IV sem tratamento específico ou CF I a III em curso de tratamento. O estudo foi realizado na Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e Cardiopatias Congênitas do Adulto, no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor-HCFMUSP). O projeto foi aprovado pela Comissão Científica do Instituto do Coração, sob o nº 2759/06/004 e pelo Comitê de Ética em Pesquisa Científica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de São Paulo da Universidade de São Paulo, sob o nº239/06

As categorias diagnósticas incluídas no estudo foram HAP idiopática e hereditária, e associada a cardiopatias congênitas. Esta última foi constituída por duas formas de apresentação clínica: 1) HAP associada a cardiopatias congênitas com saturação periférica de oxigênio igual ou superior a 90%; 2) HAP associada a cardiopatias congênitas com saturação periférica de oxigênio inferior a 90%, sendo os pacientes em geral, cianóticos. Fizeram parte apenas pacientes em acompanhamento ambulatorial, em consultas periódicas, não sendo incluídos indivíduos internados ou sob tratamento intensivo.

Para a participação neste estudo, os pacientes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice 2).

### **3.1.1 Grupos de pacientes de acordo com o tratamento vigente**

Foram considerados dois grupos de pacientes. O primeiro, denominado *sob tratamento*, objeto central do estudo, incluiu indivíduos com limitação funcional mais acentuada, ou seja, em estágio mais avançado da doença; foram os primeiros a receber medicação específica para HAP em nosso ambulatório (sildenafil, bosentana ou combinação de ambos). O segundo denominado *pré-tratamento* correspondeu a indivíduos em situação clínica menos desfavorável, recém-admitidos; encontrava-se em avaliação para início de tratamento específico.

Visando ao cumprimento do objetivo geral do estudo, isto é, a verificação longitudinal da qualidade de vida e sua relação com o desempenho físico em pacientes sob tratamento, o primeiro grupo de pacientes foi acompanhado por 12 meses mediante consultas trimestrais.

O segundo grupo (*pré-tratamento*) considerado de menor gravidade clínica (exatamente por isso, não foram os primeiros a serem priorizados para ingresso no programa de tratamento) é apresentado apenas no sentido de se ilustrar, que aqueles tratados chegaram exatamente a essa situação clínica menos desfavorável. Tecnicamente, seria difícil acompanhar a qualidade de vida desde antes do tratamento até um ano de sua aplicação, uma vez que o programa de acesso à medicação não era, em seu início, regular. Além disso, o efeito inicial das assim chamadas “drogas específicas”

para a HAP sobre a qualidade de vida (12 a 16 semanas), já era conhecido (41,47).

### **3.1.2 Grupos de pacientes de acordo com a etiologia da HAP**

De acordo com as características clínicas e fisiopatológicas, os pacientes foram divididos em três grupos diagnósticos, como segue:

Grupo A - pacientes com HAP idiopática e hereditária;

Grupo B – pacientes com HAP associada a cardiopatias congênitas, com saturação periférica de oxigênio igual ou superior a 90%;

Grupo C – pacientes com HAP associada a cardiopatias congênitas, com saturação periférica de oxigênio inferior a 90%.

### **3.1.3 Critérios de inclusão**

Os seguintes critérios foram adotados para a inclusão:

- HAP idiopática, hereditária ou associada a cardiopatias congênitas.
- Faixa etária abrangendo adolescentes e adultos.

- CF I a IV sem tratamento específico, ou CF I a III em curso de tratamento. Pacientes em CF IV na vigência de tratamento não foram incluídos pela baixa probabilidade de se manterem estáveis pelo período de um ano, sem a interrupção do seguimento.
- Pacientes estáveis em acompanhamento ambulatorial.
- Diagnóstico de HAP estabelecido de acordo com critérios constantes de diretrizes <sup>(18)</sup>, e a partir de dados coletados do prontuário do paciente.
- Pacientes que concordaram em assinar o termo de consentimento livre esclarecido.

#### **3.1.4 Critérios de exclusão**

- Modalidades diagnósticas diversas de hipertensão pulmonar, sobretudo não caracterizada como HAP.
- Quaisquer problemas que impossibilitassem o entendimento do questionário de qualidade de vida SF-36.
- Limitações físicas, restrição ao leito, e faixa etária pediátrica, que impossibilitassem a realização do TC6M.
- Presença de síndromes associadas, mas especificamente a síndrome de Down.

- Necessidade de tratamento cirúrgico (cirurgia cardíaca ou pulmonar) ao longo do estudo.
- Impossibilidade de comparecer às consultas ambulatoriais trimestrais.

### **3.2 Desenho do estudo**

O presente estudo teve característica transversal e longitudinal. O caráter transversal foi dado pela avaliação inicial, tanto nos pacientes do grupo *sob tratamento* como no *pré-tratamento*. O aspecto longitudinal correspondeu à orientação e às medidas repetidas das diferentes variáveis (desempenho físico e questionário de qualidade de vida), realizadas ao longo de 12 meses (apenas no grupo *sob tratamento*).

#### **3.2.1 Avaliação inicial**

Dados demográficos e funcionais foram coletados, no momento inicial, nos grupos *sob tratamento* e *pré-tratamento*, como segue: idade, gênero, classe funcional de acordo com a classificação da *New York Heart Association* <sup>(23)</sup>, DC6M, grau de dispnéia (avaliado pela escala de Borg), saturação periférica de oxigênio em repouso e aos seis minutos de

caminhada, pressão sistólica em artéria pulmonar (avaliada ao ecocardiograma com Doppler). Nesta avaliação, também foi aplicado o questionário de qualidade de vida SF-36.

### **3.2.2 Organização dos pares**

Após a avaliação inicial, o grupo de pacientes que já se encontrava *sob tratamento* específico para HAP foi organizado em pares, no intuito de se cumprir o objetivo relacionado à intervenção não medicamentosa. Esses pares foram organizados levando-se em consideração o grupo diagnóstico (A, B ou C conforme anteriormente explicitado). A seguir, levou-se em conta a idade, onde a diferença foi de no máximo dez anos, e a distância caminhada acima ou abaixo de 325 metros em cada par. Por exemplo, certo par ficou constituído por dois indivíduos com HAP idiopática (grupo A), 33 e 42 anos de idade, e caminhando acima de 325 metros em seis minutos. Após a formação dos pares os pacientes foram randomizados quanto ao tipo de consulta a que seria submetido no seguimento (apenas OM ou OM acrescida de OE), visando o cumprimento do objetivo mencionado.

### 3.2.3 Randomização

A randomização, após a formação dos pares, foi realizada através de sorteio. Onde um indivíduo foi alocado no grupo denominado OM (orientação médica, sendo avaliado apenas em consulta convencional), e o outro designado para o OM/OE (orientação médica, e acompanhamento pelo enfermeiro por meio de orientação de enfermagem). Ambos foram submetidos a avaliações periódicas com respeito ao desempenho físico e a qualidade de vida.

### 3.2.4 Intervenção

Os grupos OM e OM/OE foram acompanhados trimestralmente através de consulta médica (sempre pelo mesmo profissional, médico e enfermeiro), realização do TC6M e, preenchimento do questionário de qualidade de vida SF-36 pelo próprio paciente na presença do enfermeiro, porém, sem intervenção do mesmo. Os pacientes do grupo OM/OE receberam também orientação de enfermagem. Esta consulta, com caráter de intervenção, consistiu trabalho interativo entre o enfermeiro e o paciente, utilizando-se como instrumento intermediário, o *Manual de Orientação*

(Anexo 5). Também foi realizada orientação de atividade física domiciliar (conforme será explicitado adiante).

### **3.2.5 Seguimento de 12 meses**

Após a avaliação inicial, os pacientes foram seguidos pelo médico e enfermeiro por 12 meses, em consultas trimestrais. Em cada consulta era avaliada a condição clínica e interrogado sobre o uso regular do tratamento medicamentoso, sendo este último reorientado conforme a necessidade. Procedeu-se também à avaliação funcional completa, constando de prova de caminhada e medidas correlatas. Além disso, foi aplicado o questionário SF-36 conforme mencionado, a todos os pacientes.

### **3.3 Tamanho amostral**

Foram incluídos na amostra o maior número possível de pacientes disponíveis no ambulatório, que tivessem sua condição diagnóstica completa, e já estivessem em curso de tratamento específico para HAP. Alguns fatores limitaram este número, assim como o ritmo de inclusão dos pacientes:



- Acesso ao programa de tratamento oferecido pela Secretaria Estadual de Saúde; alguns pacientes ainda faziam uso compassionado de medicamentos. Este fator dificultou inclusive a confecção de um desenho no qual o mesmo paciente fosse avaliado anteriormente ao tratamento e durante o mesmo.
- Aderência às consultas na fase pré-tratamento.
- Dificuldades na constituição dos pares para o estudo comparativo entre os seguimentos OM e OM/OE.

Assim, segundo a previsão inicial, cerca de 40 pacientes deveriam ser incluídos. Efetivamente, foi possível a inclusão de 34 indivíduos com possibilidades de realização efetiva do estudo longitudinal.

### **3.4 Dados demográficos e funcionais**

Para a caracterização geral de todos os pacientes foram registrados dados como, idade, gênero, frequência cardíaca, pressão arterial sistêmica, classe funcional de acordo com a classificação da *New York Heart Association* <sup>(23)</sup>, distância caminhada pelo teste 6 minutos, saturação periférica de oxigênio em repouso e aos seis minutos de caminhada, grau de dispnéia (avaliado pela escala de Borg) e pressão sistólica em artéria pulmonar (avaliada ao ecocardiograma com Doppler).

### 3.4.1 Classificação funcional

O grau de limitação ao esforço foi avaliado pela classe funcional de acordo com a *New York Heart Association* /Organização Mundial de Saúde (OMS) adaptada para a hipertensão pulmonar (Quadro 2)<sup>(23)</sup>.

**Quadro 2. Classificação funcional da *New York Heart Association* modificada para hipertensão pulmonar / Organização Mundial de Saúde (OMS)**

<b>Classe I</b>	HP sem limitação da atividade física. Atividade física normal não causa excessiva dispnéia ou fadiga, dor no peito ou pré-síncope.
<b>Classe II</b>	HP resulta em pequena limitação da atividade física. Paciente confortável ao repouso. Atividade física normal causa excessiva dispnéia ou fadiga, dor no peito ou pré-síncope.
<b>Classe III</b>	HP resultando em uma acentuada limitação da atividade física. Paciente confortável ao repouso. Atividade física menor que o normal causa excessiva dispnéia ou fadiga, dor no peito ou síncope.
<b>Classe IV</b>	HP com incapacidade de realizar qualquer atividade física. Paciente manifesta falência do coração direito. A dispnéia e/ou fadiga podem estar presentes até em repouso. O desconforto é aumentado por qualquer atividade física.

### 3.4.2 Teste de caminhada de seis minutos

O TC6M foi aplicado, de acordo com as diretrizes estabelecidas pela *American Thoracic Society (ATS)*<sup>(26)</sup>. Foi realizado em corredor de 21 metros onde os pacientes foram orientados a andar numa velocidade máxima durante os seis minutos do teste; se necessário eles poderiam parar para descansar e em seguida retomar ao teste, sendo a frequência cardíaca e saturação periférica de oxigênio verificada em repouso (mínimo 5 minutos), e ao seu término. A intensidade da dispnéia foi avaliada com uso da escala de Borg<sup>(48)</sup> conforme ilustrado no Quadro 3. Também foi registrada a distância percorrida independente de qualquer parada durante a realização.

### 3.4.3 Avaliação da intensidade do desconforto respiratório

O grau de dispnéia foi avaliado pelo enfermeiro no início e término do TC6M, utilizando a assim chamada escala de Borg modificada (Quadro 3)<sup>(48)</sup>. Esta contém graus de 0 a 10, onde zero representa ausência de dispnéia e o dez corresponde à presença de dispnéia muito acentuada. O nível de cansaço físico relatado pelo paciente, ao final do teste, foi graduado pela primeira escala proposta por Borg (Quadro 4)<sup>(49)</sup>. É apresentado numa escala de 6-20, onde o grau seis corresponde a uma atividade física relatada

pelo paciente como muito fácil, ou seja, sem nenhum esforço, e o 20 relaciona-se a um desconforto respiratório exaustivo correspondendo a um esforço máximo na escala.

**QUADRO 3. Escala de Borg modificada utilizada pelo observador<sup>(48)</sup>**

0	Nenhuma
0,5	Extremamente leve (quase imperceptível)
1	Muito leve
2	Leve
3	Moderada
4	Um pouco intenso
5	Intenso
6	-
7	Muito intenso
8	-
9	-
10	Extremamente intenso

**QUADRO 4. Escala de Borg para a percepção subjetiva do esforço realizado<sup>(49)</sup>**

6	-
7	Muito fácil
8	-
9	Fácil
10	-
11	Relativamente fácil
12	-
13	Ligeiramente cansativo
14	-
15	Cansativo
16	-
17	Muito cansativo
18	-
19	Exaustivo
20	-

### 3.4.4 Análise da qualidade de vida

#### 3.4.4.1 Análise através de questionário padronizado

Para a análise da qualidade de vida relacionada à saúde utilizou-se o questionário SF-36 (*The Medical Outcomes Study 36-item Short – Form Health Survey*)<sup>(11)</sup> considerado um bom instrumento genérico de avaliação.

O mesmo foi escolhido também devido à sua disponibilidade em nosso idioma<sup>(7)</sup>. O SF-36 é um questionário multidimensional, formado por 36 itens, dividido em oito domínios: capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental, e mais uma questão de avaliação comparativa entre o estado atual e o de um ano atrás.

Para facilitar a compreensão do SF-36, apresentam-se, a seguir, suas respectivas abrangências:

- Capacidade funcional (dez itens) – corresponde à capacidade e limitações físicas em realizar atividades comuns do dia-a-dia.
- Aspectos físicos (quatro itens) – reflete limitações de atividades diárias.
- Dor (dois itens) – dimensão que reflete a intensidade e repercussão na vida diária do indivíduo.
- Estado geral de saúde (cinco itens) – percepção e expectativas em relação à sua saúde.
- Vitalidade (quatro itens) – percepção do indivíduo em relação à sua energia e disposição para realizar as atividades diárias.
- Aspectos sociais (dois itens) – quanto à saúde física e/ou problemas emocionais interferem no relacionamento social.
- Aspectos emocionais (três itens) – ocorrência de problemas no trabalho ou em casa, decorrentes de problemas emocionais.
- Saúde mental (cinco itens) – percepção do indivíduo em relação ao humor e ao seu estado emocional (ansiedade e depressão).

Para a avaliação dos resultados, os 36 itens foram estruturados em escalas com vários modos de pontuação (Apêndice 1.1). Os números relacionados às questões foram processados e transformados em “notas” (escores) dos oito domínios finais (Apêndice 1.2). Estas variam de 0 (zero) a 100, onde zero corresponde ao “pior” e 100 ao “melhor” estado de saúde em cada domínio. O questionário foi auto-aplicado, com seu preenchimento orientado pelo enfermeiro.

#### **3.4.4.2 Análise através de entrevista semi-dirigida**

Este tipo de abordagem foi considerado para um número restrito de pacientes, sem a pretensão de se coletar informações de todos eles. Conforme metodologia utilizada em pesquisa qualitativa <sup>(50)</sup>, o número de entrevistas foi aquele considerado suficiente para se concluir a respeito das limitações dos questionários como forma de avaliação, e ressaltar a necessidade de métodos alternativos.

Inicialmente, os pacientes eram entrevistados acerca de sua doença, o impacto sobre sua vida, assim como sua impressão subjetiva e expectativas quanto à efetividade do tratamento. As entrevistas tiveram caráter semi-dirigido, sendo ao paciente permitido discorrer tão livremente quanto possível sobre seu problema. Mediante consentimento, as entrevistas foram gravadas em fita para análise posterior.

A seguir, as gravações foram ouvidas procurando-se manter a atenção “levemente suspensa”, no sentido de se poder aprender aspectos como temas repetitivos, interrupções, choro, riso, facilidade mais ou menos de expressão, além de peculiaridades de cada caso. As gravações foram então transcritas, procurando-se manter frases originais do próprio paciente, em seu modo peculiar de se comunicar-se.

Finalmente, os textos foram analisados, de forma comparativa, sendo elaborada uma síntese: a) o que a doença representa para o paciente e suas condições de vida; b) sua avaliação subjetiva quanto ao efeito e as expectativas futuras do tratamento; c) interpretação do observador, levando-se em conta aspectos relacionadas à postura do paciente ao longo da entrevista.

### **3.5 Orientação de enfermagem específica para hipertensão arterial pulmonar**

No sentido de auxiliar os pacientes na informação sobre a doença e possibilidades de melhora na qualidade de vida, confeccionou-se *um Manual de Orientação* (Anexo 5) com informações básicas, procedimentos de avaliação diagnóstica e de acompanhamento, tratamentos. Além disso, o paciente recebeu orientação quanto à atividade física domiciliar para a sua condição.

### **3.5.1 Manual de orientação**

O manual conteve informações sobre possíveis causas da doença, exames complementares e possibilidades de tratamento. Foram incluídas também 10 perguntas, sobre dúvidas apresentadas pelos pacientes durante as consultas ambulatoriais, visando auxiliar na comunicação entre este e o enfermeiro. É importante enfatizar que o manual foi utilizado apenas como elemento motivador no processo de orientação, permitindo assim, que o paciente se expressasse mais livremente.

O manual foi entregue ao paciente, e uma explicação geral do seu conteúdo foi realizada. A partir de então, ao longo de todo o seguimento, o paciente era incentivado a ler em sua casa, e a trazer, na consulta seguinte, dúvidas que ainda não estivessem suficientemente esclarecidas. Assim, o manual foi utilizado, como instrumento, em todas as consultas.

### **3.5.2 Orientação de atividade física domiciliar**

Os pacientes do grupo OM/OE foram orientados quanto à atividade física domiciliar, sendo esta orientação realizada no mesmo dia de sua consulta médica. No início do estudo, após a determinação de vários parâmetros por meio do TC6M, uma segunda caminhada era realizada



(intervalo mínimo de uma hora), não exaustiva e sem tempo estabelecido. O término desta segunda caminhada foi determinado pelo primeiro dos eventos abaixo, anotando-se o tempo para:

1. Percepção pelo paciente do grau 13 na escala de Borg, conforme ilustrado no Quadro 4.
2. Saturação periférica de oxigênio de 60%.
3. 15 minutos de caminhada.

Este procedimento serviu de base para o início da orientação quanto à atividade física domiciliar<sup>(51,52)</sup>. Assim por exemplo: se o paciente tivesse a percepção de um grau de desconforto respiratório correspondente ao nível 13 da escala de Borg (ele era orientado para tanto), a caminhada seria interrompida e o tempo anotado. A orientação da caminhada domiciliar seria baseada neste tempo, iniciando-se com frequência de três vezes por semana em dias intercalados.

Nos retornos, a orientação era atualizada através do mesmo procedimento. Os pacientes capazes de caminhar 15 minutos sem dispnéia ou hipoxemia importante eram orientados no sentido de aumentar o tempo de exercício, gradualmente, até o limite máximo de 30 minutos cinco vezes por semana.

### 3.6 Forma de análise dos resultados e procedimentos estatísticos

Inicialmente, procedeu-se a uma ANÁLISE DESCRITIVA das observações, sendo os dados apresentados sob a forma de número de casos, proporções, ou valor mediano e limite inferior e superior. Considerando-se a distribuição não Gaussiana na maioria das observações envolvendo escores de qualidade de vida, optou-se pela apresentação dos resultados sob a forma de gráficos do tipo “box-plots”. Assim são exibidos os dados iniciais, tanto para o grupo de pacientes já em tratamento específico para HAP, quanto para aqueles na fase de avaliação anterior à prescrição.

Na primeira etapa da ANÁLISE INFERENCIAL, avaliou-se possíveis associações entre o desempenho físico, caracterizado fundamentalmente pela DC6M, e as oito diferentes categorias de qualidade de vida (questionário SF-36). Foram utilizados testes de correlação ordinal, sendo os resultados apresentados através do coeficiente  $r_s$  (Rho) de Spearman. Havendo associação significativa, o passo seguinte foi avaliar qual seria a distância caminhada, abaixo da qual o paciente, quase invariavelmente, expressaria descontentamento relevante em relação à sua qualidade de vida (arbitrariamente estabelecido como escore igual ou inferior a 25, na escala de zero a 100), com respeito àquela categoria específica (capacidade funcional, aspectos físicos, dor, etc.). Esta verificação foi feita mediante ajustamentos de modelos de regressão logística, com a identificação de

“valores de corte” para a DC6M, e respectivos níveis de sensibilidade, especificidade e razão de chances.

A segunda etapa da ANÁLISE INFERENCIAL teve como objetivo testar a hipótese de que a orientação dada durante a consulta de enfermagem pudesse exercer efeito significativo sobre o desempenho físico e a qualidade de vida, analisados ao longo de um ano. Inicialmente, os efeitos da randomização (ou seja, a homogeneidade dos grupos “consulta convencional” e “consulta convencional acrescida de orientações específicas”) foram testados com procedimentos não paramétricos, a saber, o teste de Mann-Whitney e o teste exato de Fisher. A seguir, a análise comparativa da classe funcional, da DC6M e variáveis registradas durante o teste, e das diferentes categorias de qualidade de vida foi feita ao longo de 12 meses. Para tanto, foram utilizadas os testes de Mann-Whitney e teste exato de Fisher. Aqui, entretanto, para evitar erro decorrente de múltiplas comparações ao longo do tempo, adotou-se 0,01 como nível de significância em cada procedimento.

A terceira etapa da ANÁLISE INFERENCIAL constituiu em verificar como o desempenho físico e a qualidade de vida se comportariam evolutivamente no curso de um ano de observação, em pacientes com HAP já incluídos no programa de tratamento específico. Nesta etapa, as variáveis relacionadas ao desempenho físico e à qualidade de vida foram examinadas, de forma horizontal, com uso do teste de Friedman. Além da investigação do grupo como um todo, o desempenho físico e a qualidade de vida (em seus oito domínios) também foram analisados, de forma

longitudinal, em diferentes grupos etários. Para esta análise, foram considerados os grupos acima e abaixo da mediana das idades, assim como os quartis, inferior e superior, representando os extremos. Ainda na mesma etapa, foram investigadas possíveis associações entre o desempenho físico e as diferentes categorias expressas no questionário SF-36, semelhantemente ao que foi realizado na condição inicial, com a utilização do coeficiente de correlação ordinal  $r_s$  (Rho) de Spearman. Da mesma forma, havendo associação, procurou-se determinar “níveis de corte” para a DC6M, abaixo dos quais a qualidade de vida seria percebida e relatada de modo mais crítico pelo paciente. Aqui, foram também utilizados modelos de regressão logística, conforme descrito anteriormente, com desenvolvimento de curvas de características operacionais. Salvo especificação, em todos os procedimentos, adotou-se 0,05 como nível de significância.

## **4. RESULTADOS**

---

## 4.1 Análise descritiva

### 4.1.1 Características gerais dos pacientes incluídos

Foram considerados dois grupos de pacientes em relação suas características funcionais e demográficas.

O primeiro grupo denominado *sob tratamento* foi composto por 34 pacientes. Esses pacientes, por apresentarem uma limitação funcional mais grave, ou seja, em estágio mais avançado da doença foram os primeiros a receber medicação específica para HAP (sildenafil, bosentana ou combinação de ambos).

O segundo grupo denominado *pré-tratamento*, composto por 21 pacientes, são indivíduos com uma situação clínica menos desfavorável, recém-admitidos e encontravam-se em avaliação para início de tratamento específico.

As principais características demográficas e funcionais referente aos dois grupos encontram-se resumidas na Tabela 1, e as informações individuais estão apresentadas nos Anexos 1 e 2. No grupo de pacientes *sob tratamento*, 12 foram diagnosticadas como HAP de etiologia indeterminada (designadas no Anexo 1 pela letra A), sendo a maioria portadora da assim chamada HAP idiopática, e havendo 2 casos de HAP hereditária (casos de n<sup>os</sup> 5 e 10). Houve ainda 22 pacientes com diagnóstico de HAP associada a

cardiopatas congênitas, sendo 06 com saturação periférica de oxigênio igual ou superior a 90%, designadas pela letra B, e 16 com saturação inferior, identificadas pela letra C.

**Tabela 1. Dados demográficos e funcionais iniciais por grupo, em pacientes com hipertensão arterial pulmonar, sob tratamento ou ainda não tratados**

Variáveis	Sob tratamento* (N=34)	Pré-tratamento** (N=21)
Idade (anos)	35,5 (14-58)	38 (14-62)
Gênero (M:F)	10:24	7:14
CF		
II	25	9
III	9	11
IV	0	1
DC6M (metros)	399 (177-564)	398 (51-574,5)
PSAP (mmHg)	111 (43-155)	90 (56-136)
Dispnéia (escala de Borg) <sup>†</sup>	2 (1-5)	3 (0,5-6)
SpO <sub>2</sub> repouso (%)	94,5 (63-98)	91 (65-98)
SpO <sub>2</sub> 6M (%)	84 (38-98)	78 (37-99)

CF: classe funcional de acordo com a New York Heart Association modificada para hipertensão pulmonar <sup>(23)</sup>; DC6M: distância caminhada em seis minutos; PSAP: pressão sistólica em artéria pulmonar; SpO<sub>2</sub> repouso: saturação periférica de oxigênio em repouso; SpO<sub>2</sub> 6M: saturação periférica de oxigênio aos seis minutos de caminhada.

<sup>†</sup>Desconforto respiratório avaliado ao final da caminhada pela escala de Borg modificada <sup>(48)</sup>;

\*Pacientes sob tratamento: sildenafil, bosentana ou combinação de ambos (uso oral);

\*\*Pacientes recém admitidos, medicação solicitada, ainda não iniciada.

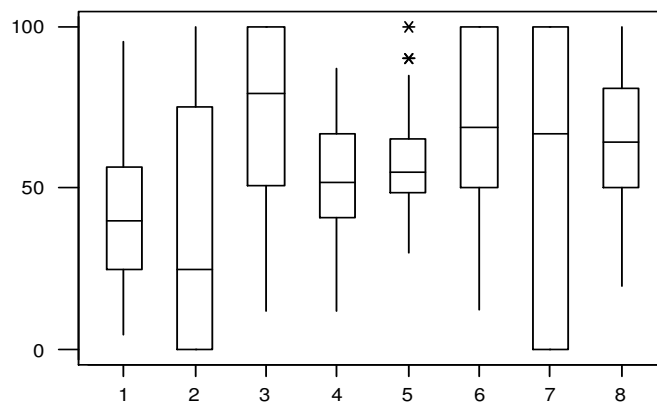
Os valores fora e dentro dos parêntesis representam, respectivamente, a mediana e os limites.

No grupo de pacientes sob tratamento, o tempo decorrido desde o início dos sintomas variou entre 1 a 35 anos, com mediana de 11 anos. O tempo de tratamento variou de 1 a 56 meses, com mediana de 17 meses. Observa-se, na Tabela 1, que esses pacientes atingiram um patamar de desempenho funcional, avaliado pela DC6M, semelhante ao grupo de menor gravidade, não tratado previamente. Dentre os pacientes sob tratamento, desde o início do estudo, 28 pacientes estavam em uso de sildenafil, um em uso de bosentana e dois em terapia combinada. Em oito pacientes, inicialmente em monoterapia, houve a necessidade de combinação de drogas durante o seguimento. A efetividade do tratamento medicamentoso específico para pacientes com HAP já foi demonstrada previamente em estudo realizado em nossa unidade<sup>(36)</sup>.

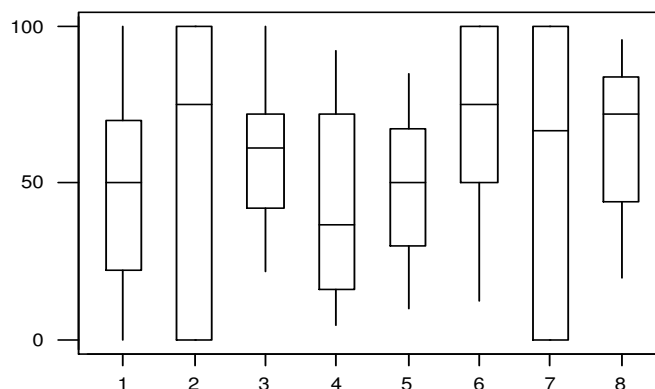
#### **4.1.2 Análise inicial da qualidade de vida**

Os dois grupos, *sob tratamento* e *pré-tratamento*, foram avaliados em relação à qualidade de vida pelo questionário SF-36. As figuras 1 e 2, a seguir, mostram os dados referentes aos oito domínios.





**Figura 1. Avaliação da qualidade de vida de 34 pacientes com hipertensão arterial pulmonar em tratamento.**  
1- Capacidade funcional; 2- Aspectos físicos; 3- Dor; 4- Estado geral de saúde; 5- Vitalidade; 6- Aspectos sociais; 7- Aspectos emocionais; 8- Saúde mental.



**Figura 2. Avaliação da qualidade de vida de 21 pacientes com hipertensão arterial pulmonar em fase pré-tratamento. 1- Capacidade funcional; 2- Aspectos físicos; 3- Dor; 4- Estado geral de saúde; 5- Vitalidade; 6- Aspectos sociais; 7- Aspectos emocionais; 8- Saúde mental.**

Semelhantemente ao observado com relação à situação funcional, as Figuras 1 e 2 mostram semelhanças entre o grupo de menor gravidade clínica e o grupo tratado, em relação aos domínios da qualidade de vida. Os dados sugerem que embora não tenham sido avaliados na fase pré-tratamento, os pacientes em situação de maior gravidade clínica, sob uso de medicação específica, tenderam a se manifestar de maneira semelhante aos indivíduos em situação menos desfavorável, exceção feita ao domínio “aspectos físicos”, cujo escore mediano ainda se manteve baixo.

### **4.1.3 Evolução dos pacientes ao longo de 12 meses de seguimento**

Ao longo de 12 meses, todos os pacientes do grupo *sob tratamento* foram seguidos em consultas médicas e de enfermagem, trimestralmente. Neste período, houve dois óbitos, e uma perda no seguimento apenas da última avaliação. Portanto, neste grupo, 31 pacientes completaram todas as etapas da avaliação funcional e responderam ao questionário de qualidade de vida SF-36.

## **4.2 Análise inferencial**

### **4.2.1 Situação inicial**

#### **4.2.1.1 Possíveis associações entre desempenho físico e qualidade de vida**

Nos dois grupos avaliados, *sob tratamento* e *pré-tratamento*, as possíveis associações entre qualidade de vida e desempenho físico foram testadas, e os resultados encontram-se dispostos na Tabela 2.

**Tabela 2. Associações entre variáveis relacionadas à qualidade de vida e o desempenho físico avaliado através da distância caminhada em seis minutos\***

Qualidade de vida (variáveis)	Sob tratamento (N=34)	Pré-tratamento (N=21)
Capacidade funcional	$r_s = 0,48$ $p = 0,0037$	$r_s = 0,7006$ $p = 0,0004$
Aspectos físicos	$r_s = 0,0075$ $p = 0,96$	$r_s = 0,26$ $p = 0,24$
Dor	$r_s = 0,03$ $p = 0,86$	$r_s = 0,21$ $p = 0,34$
Estado geral de saúde	$r_s = 0,21$ $p = 0,21$	$r_s = 0,20$ $p = 0,38$
Vitalidade	$r_s = 0,30$ $p = 0,08$	$r_s = 0,04$ $p = 0,85$
Aspectos sociais	$r_s = 0,25$ $p = 0,13$	$r_s = -0,13$ $p = 0,54$
Aspectos emocionais	$r_s = 0,06$ $p = 0,72$	$r_s = 0,12$ $p = 0,60$
Saúde mental	$r_s = 0,17$ $p = 0,31$	$r_s = 0,31$ $p = 0,16$

\*Associações analisadas por correlação ordinal, com resultados expressos através do coeficiente  $r_s$  (Rho) de Spearman.

Observa-se, na Tabela 2, correlação significativa entre a variável *capacidade funcional* e distância caminhada nos dois grupos avaliados. Os demais domínios da qualidade de vida, não diferiram de forma estatisticamente significativa.

**4.2.1.2. Limite de desempenho físico a partir do qual o déficit de qualidade de vida é relatado de forma marcante: categoria capacidade funcional do questionário SF-36**

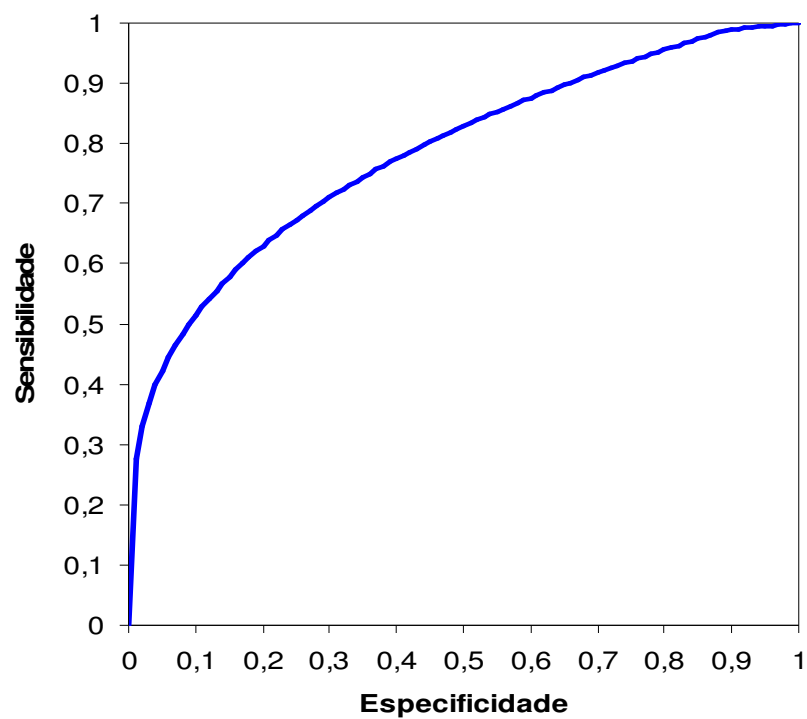
Tendo sido verificada associação significativa entre a *capacidade funcional* e DC6M, procurou-se determinar qual seria o “valor de corte” desta, abaixo do qual o déficit daquela seria relatado pelo paciente de forma marcante, isto é, resultando em escore  $\leq 25$ . Os resultados encontram-se dispostos nas Tabelas 3 e 4, acompanhados das respectivas curvas ROC.

**Tabela 3. Pacientes na fase *sob tratamento***

DC6M (metros)	$p$ [Cf $\leq$ 25]* (%)	Sensibilidade	Especificidade	RC
305	0,55	0,44	0,96	1,25
268	0,7	0,27	0,99	2,33

DC6M: distância caminhada em seis minutos; RC: razão de chances.

\* $p$ [Cf $\leq$ 25]: probabilidade de escore  $\leq$  25 na análise da capacidade funcional.

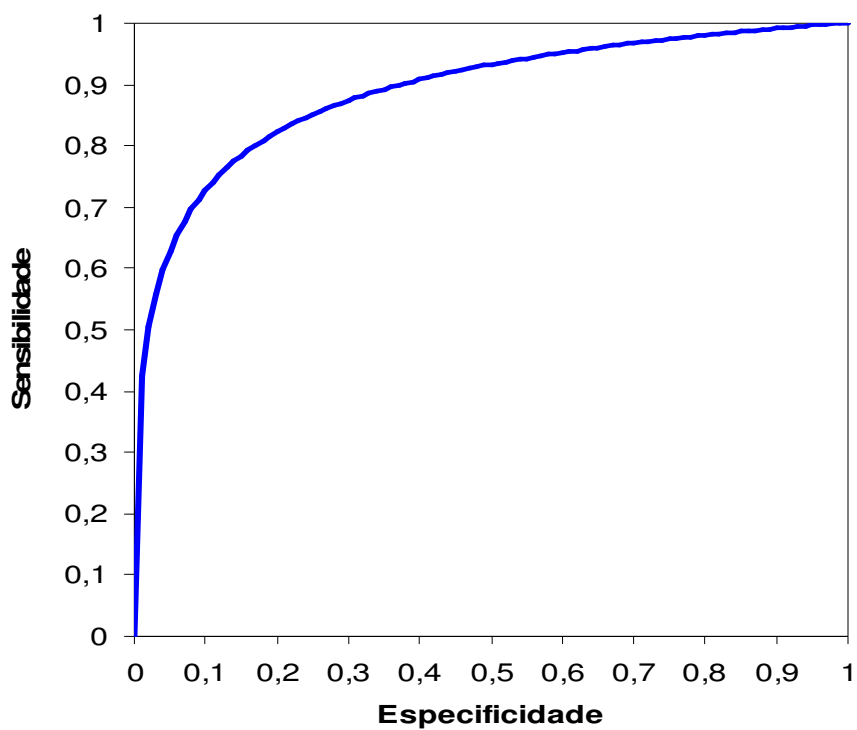


**Tabela 4. Pacientes na fase pré-tratamento**

DC6M (metros)	$p$ [Cf $\leq$ 25]* (%)	Sensibilidade	Especificidade	RC
285	0,55	0,67	0,93	1,23
247	0,72	0,58	0,96	2,65

DC6M: distância caminhada aos seis minutos; RC: razão de chances.

\* $p$  [Cf $\leq$  25]: probabilidade de escore  $\leq$  25 na análise da capacidade funcional.



Assim, as distâncias de 268 e 247 metros, respectivamente, nos grupos *sob tratamento* e *pré-tratamento* foram caracterizadas como “valor de corte” na identificação de pacientes com redução importante na *capacidade funcional*.

#### **4.2.2. Análise evolutiva do desempenho físico e qualidade de vida relativamente ao tipo de consulta**

Considerando somente os pacientes *sob tratamento* para HAP, os grupos caracterizados de acordo com o tipo de consulta foram comparados quanto ao desempenho físico, pelo TC6M, e avaliados subjetivamente pelo questionário de qualidade de vida SF-36.

A análise evolutiva incluiu somente pacientes que concluíram todas as etapas de avaliação, organizadas em pares, e randomizadas (vide adiante). Aqueles que evoluíram para óbito, assim como seus pares foram excluídos da análise. Portanto, nesta etapa, foram considerados 28 pacientes (14 pares).



#### **4.2.2.1. Resultado da randomização**

Os pacientes *sob tratamento* foram alocados, mediante randomização, em dois grupos, um grupo denominado OM, ou seja, que realizou apenas consulta médica, e outro, denominado OM/OE, que realizou consulta médica e de enfermagem. Os resultados da efetividade da randomização encontram-se explicitados na Tabela 5.

**Tabela 5. Efeitos da randomização sobre as variáveis antropométricas, funcionais e de qualidade de vida nos grupos OM e OM/OE**

Variáveis	OM (n=14)	OM/OE (n=14)	p
Idade (anos)	36 (14-53)	36,5 (17-58)	0,62
Gênero (F:M)	1:13	7:7	<b>0,033</b>
Peso (Kg)	54,8 (10,2)	55,3 (8,14)	0,26
Estatutura (cm)	1,59 (0,10)	1,64 (0,80)	0,08
PSAP (mmHg)	103,5 (48-150)	110,5 (60-154)	0,94
PAS (mmHg)	100 (90-130)	115 (90-140)	0,23
PAD (mmHg)	70 (60-80)	80 (60-90)	0,18
FC (bpm)	76 (60-96)	77 (59-92)	0,67
CF II : III	10:4	11:3	0,99
DC6M (metros)	420 (262,5-564)	420 (282-516)	0,76
SpO <sub>2</sub> repouso (%)	95 (63-98)	95 (83-98)	0,59
SpO <sub>2</sub> 6M (%)	87 (38-98)	85 (69-97)	0,89
Dispneia paciente*	11 (7-17)	13 (9-18)	0,19
Dispneia enfermeiro <sup>†</sup>	2 (1-4)	2 (1-3)	0,92
SF-36 (escores)			
Capacidade funcional	50 (5-95)	35 (25-80)	0,46
Aspectos físicos	12,5 (0-100)	25 (0-100)	0,86
Dor	73 (12-100)	78 (30-100)	0,86
Estado geral de saúde	57 (27-82)	49,5 (12-82)	0,66
Vitalidade	55 (30-100)	57,5 (30-100)	0,78
Aspectos sociais	75 (12,5-100)	93,7 (12,5-100)	0,57
Aspectos emocionais	50 (0-100)	33,3 (0-100)	0,86
Saúde mental	64 (20-92)	56 (20-100)	0,90

CF: classe funcional de acordo com a *New York Heart Association* modificada para hipertensão pulmonar<sup>(23)</sup>; DC6M: distância caminhada aos seis minutos; FC: frequência cardíaca; PAD: pressão arterial diastólica; PAS: pressão arterial sistólica; SpO<sub>2</sub> repouso: saturação periférica de oxigênio em repouso; SpO<sub>2</sub> 6M: saturação periférica de oxigênio aos seis minutos de caminhada; SF-36: questionário de qualidade de vida, com escores de 0 -100.

\*Desconforto respiratório avaliado subjetivamente pelo paciente ao final da caminhada de seis minutos pela escala de Borg<sup>(49)</sup>.

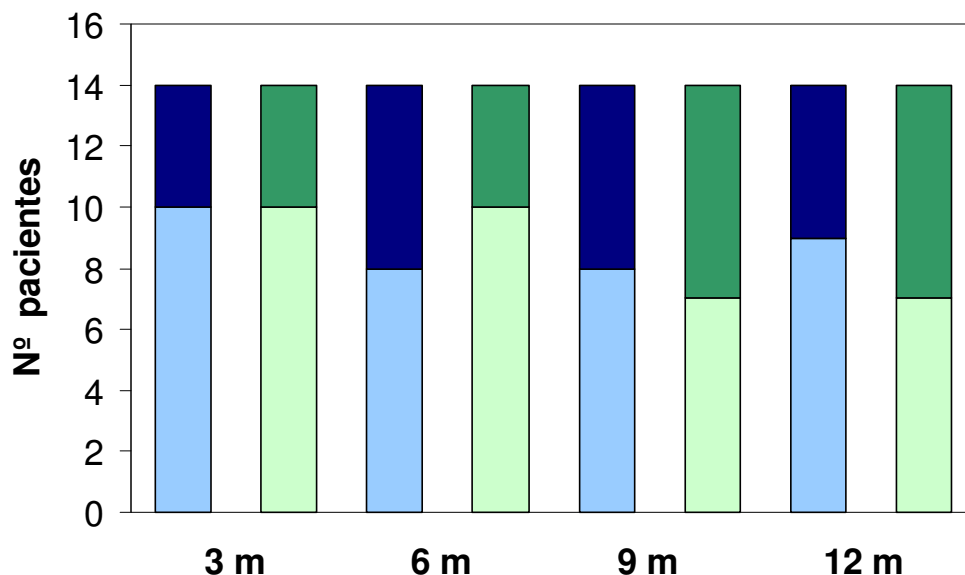
<sup>†</sup>Desconforto respiratório avaliado pelo enfermeiro ao final da caminhada de seis minutos pela escala de Borg modificada<sup>(48)</sup>.

Os valores fora e dentro dos parêntesis representam, respectivamente, a mediana e os limites.

Com exceção na variável *gênero* não houve diferenças significantes entre os grupos OM e OM/OE. Tendo havido, portanto, efetividade na randomização.

#### **4.2.2.2. Análise evolutiva da classe funcional e da distância caminhada aos seis minutos**

As análises evolutivas realizadas com respeito à DC6M e à classe funcional, comparativamente nos grupos OM e OM/OE, não evidenciaram diferenças significantes, conforme se observa na Figura 3 e na Tabela 6.



**Figura 3. Análise da classe funcional, comparativamente grupos OM e OM/OE, nos quatro momentos de observação**  
 Azul = OM; verde = OM/OE; segmentos claros= classe funcional II; segmentos escuros= classe funcional III/IV.  
 As diferenças foram consideradas não significantes em todas as comparações.

**Tabela 6. Análise da distância caminhada em seis minutos comparativamente nos grupos OM e OM/OE, nos quatro momentos de observação**

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	384 (210-519)	421,5 (177-567)	406,5 (261-553,5)	432 (168-558)
OM/OE	390 (283,5-513)	404,2 (231-487,5)	407,2 (159-501)	434 (273-576)

OM: orientação médica; OM/OE: orientação médica/enfermagem; M-W: teste de Mann-Whitney. Os valores fora e dentro dos parêntesis representam, respectivamente, a mediana e os limites.

Observa-se a não existência de diferenças significantes com respeito à classe funcional e à DC6M. Quando analisadas as outras variáveis registradas durante o TC6M, também não foram encontradas diferenças significantes. Os resultados encontram-se dispostos no Anexo 3.

#### **4.2.2.3. Análise evolutiva da qualidade de vida**

Ao longo de 12 meses de seguimento, não foram observadas diferenças significantes entre os grupos OM e OM/OE com respeito aos domínios do questionário SF-36. Os dados são apresentados no Anexo 4.

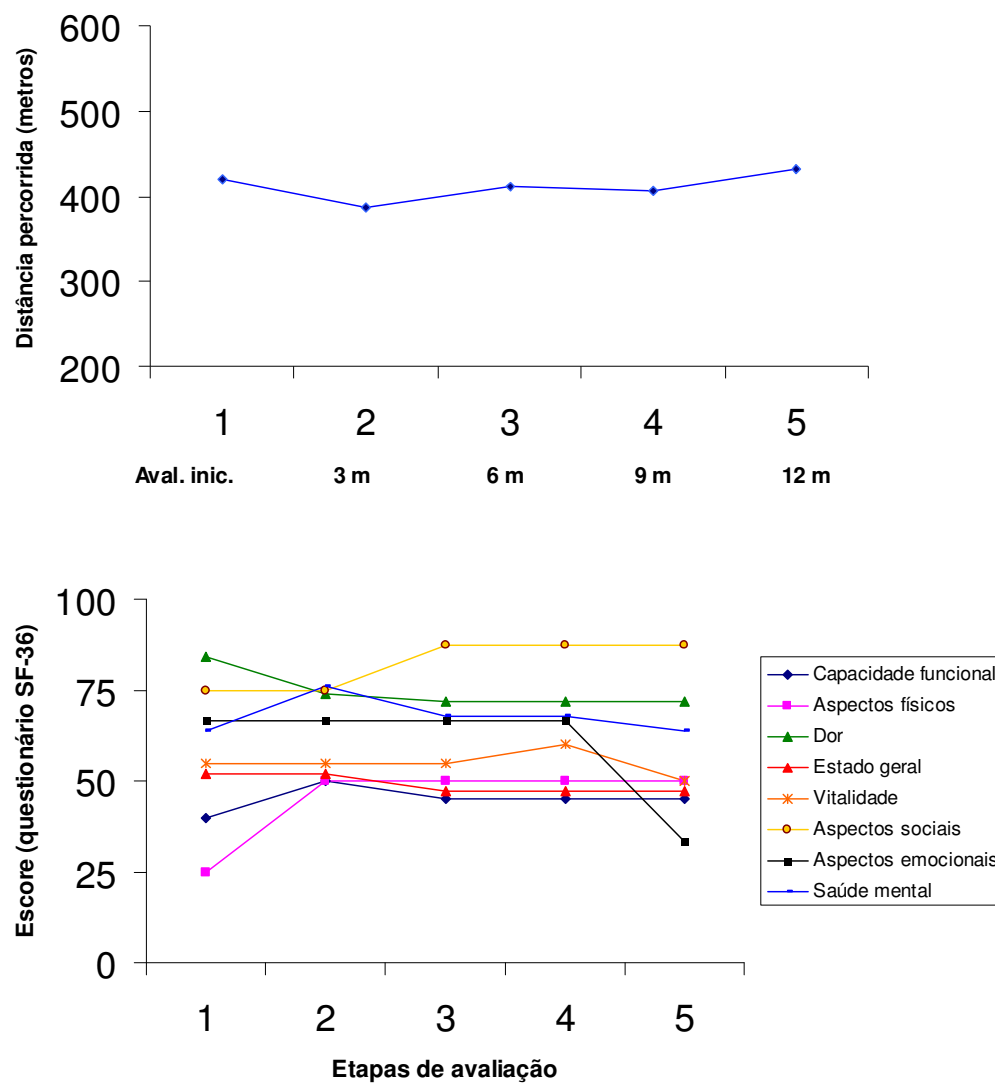
#### **4.2.2.4. Manual de orientação**

O uso do manual de orientação durante o seguimento de 12 meses nos auxiliou na interação com os pacientes, principalmente naqueles que se preocupavam com sua condição clínica. Esses pacientes, após leitura em casa, traziam dúvidas e questionamento sobre o conteúdo. Não foram todos que demonstraram interesse em manipular o instrumento em casa. Sugere-se que uma forma positiva de incentivo aos pacientes seria incluir, no item

de perguntas, as respostas. Isto proporcionaria, tanto aos pacientes quanto aos familiares, acesso mais completo às informações sobre a doença.

#### **4.2.3 Comportamento evolutivo do desempenho físico e das variáveis relacionadas à qualidade de vida nos pacientes que completaram todas as etapas da avaliação**

Após ter sido observada ausência de diferença entre os grupos OM e OM/OE, em relação ao desempenho físico e a qualidade de vida, procedeu-se à análise horizontal das mesmas variáveis, nos pacientes *sob tratamento* como um todo, isto é, todos os que completaram 12 meses de observação. Os resultados encontram-se expostos na Figura 4.



**Figura 4. Evolução do desempenho físico (DC6M) e das categorias de qualidade de vida em 31 pacientes sob tratamento crônico para hipertensão arterial pulmonar. As etapas de avaliação de 1 a 5 correspondem, respectivamente, à condição inicial, e 3, 6, 9 e 12 meses de seguimento**

Os dados apresentados na Figura 4 indicam que este grupo de pacientes sob tratamento crônico para HAP, com medicação específica, comportou-se de maneira estável, no período de um ano de observação, tanto em relação ao desempenho físico como a qualidade de vida. O decréscimo aparente no escore correspondente a variável *aspectos emocionais*, entre nove e 12 meses, não foi estatisticamente significativo.

Tendo sido realizada a mesma análise em diferentes grupos etários ( $\leq 36$  anos e  $> 36$  anos, correspondendo à mediana;  $\leq 23$  anos e  $> 46$  anos, correspondendo aos quartis extremos), observou-se alteração evolutiva unicamente em relação ao domínio *vitalidade*. Para este domínio, os pacientes em faixa etária mais alta, tiveram decréscimo significativo nos escores ao longo de um ano, tanto se considerando idades acima da mediana ( $p=0,0392$ ), como o quartil superior. Não houve influência significativa do padrão de consulta sobre a vitalidade, evolutivamente. Para todas as demais variáveis analisadas nos grupos etários considerados, não foram observadas oscilações significantes ao longo do período de observação.



#### **4.2.3.1. Possíveis associações entre desempenho físico e a qualidade de vida analisados evolutivamente**

As possíveis associações entre as variáveis da qualidade de vida e o desempenho físico foram testadas ao longo de 12 meses de seguimento. Os resultados encontram-se na Tabela 7 de associações.

**Tabela 7. Associações entre variáveis relacionadas à qualidade de vida e o desempenho físico avaliado através da distância caminhada em seis minutos**

	Qualidade de vida (variáveis)	Avaliação inicial	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
<b>Componente físico</b>	Capacidade funcional	$r_s = 0,44$ $p = 0,01$	$r_s = 0,33$ $p = 0,06$	$r_s = 0,46$ $p = 0,009$	$r_s = 0,31$ $p = 0,08$	$r_s = 0,53$ $p = 0,001$
	Aspectos físicos	$r_s = -0,02$ $p = 0,90$	$r_s = 0,09$ $p = 0,62$	$r_s = 0,30$ $p = 0,09$	$r_s = 0,45$ $p = 0,01$	$r_s = 0,30$ $p = 0,09$
	Dor	$r_s = -0,03$ $p = 0,87$	$r_s = 0,30$ $p = 0,09$	$r_s = 0,22$ $p = 0,22$	$r_s = 0,20$ $p = 0,27$	$r_s = 0,36$ $p = 0,04$
	Estado geral de saúde	$r_s = 0,24$ $p = 0,19$	$r_s = 0,18$ $p = 0,31$	$r_s = 0,38$ $p = 0,03$	$r_s = 0,31$ $p = 0,08$	$r_s = 0,09$ $p = 0,62$
<b>Componente mental</b>	Vitalidade	$r_s = 0,32$ $p = 0,07$	$r_s = 0,28$ $p = 0,12$	$r_s = 0,58$ $p = 0,0006$	$r_s = 0,30$ $p = 0,09$	$r_s = 0,50$ $p = 0,003$
	Aspectos sociais	$r_s = 0,18$ $p = 0,32$	$r_s = 0,54$ $p = 0,001$	$r_s = 0,31$ $p = 0,08$	$r_s = 0,10$ $p = 0,58$	$r_s = 0,36$ $p = 0,04$
	Aspectos emocionais	$r_s = -0,01$ $p = 0,93$	$r_s = 0,05$ $p = 0,76$	$r_s = 0,41$ $p = 0,01$	$r_s = 0,27$ $p = 0,08$	$r_s = 0,38$ $p = 0,03$
	Saúde mental	$r_s = 0,19$ $p = 0,29$	$r_s = 0,23$ $p = 0,20$	$r_s = 0,31$ $p = 0,08$	$r_s = 0,21$ $p = 0,25$	$r_s = 0,26$ $p = 0,14$

\* Associações analisadas por correlação ordinal com resultados expressos através do coeficiente  $r_s$ (Rho) de Spearman.

Nos 31 pacientes que completaram todas as avaliações, observou-se 12 associações estatisticamente significantes das 40 associações investigadas. Seis associações foram identificadas envolvendo variáveis de qualidade de vida que refletem componente físico, e seis outras dizendo respeito a aquelas ligadas ao componente mental. A variável mais proximamente relacionada ao desempenho físico foi à *capacidade funcional*.

O momento em que se observou o maior número de associação foi aos 12 meses.

Aqui, novamente, procurou-se identificar possíveis “valores de corte” para a DC6M, que pudessem estar relacionadas à percepção da qualidade de vida relevantemente comprometida (escore  $\leq 25$ ). Esta identificação foi feita mediante tentativas de ajustamento de modelos de regressão.

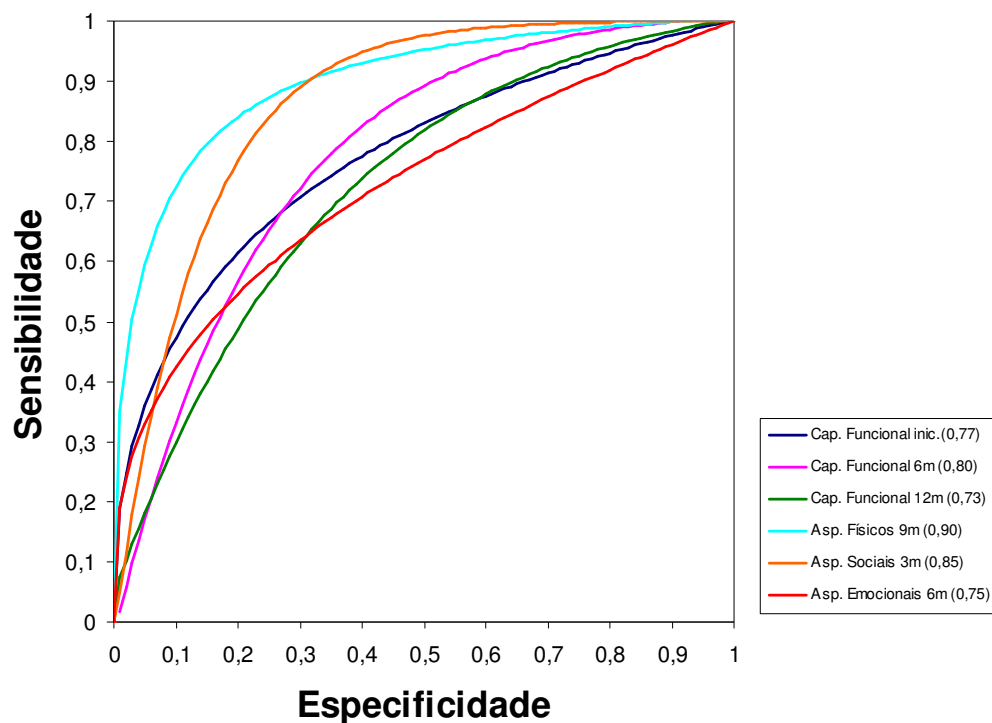
Os resultados correspondentes às seis variáveis para as quais o ajustamento do modelo de regressão foi possível encontram-se dispostos na Tabela 8 e as curvas de características operacionais são apresentadas na Figura 5.

**Tabela 8. Limite de desempenho físico associados ao comprometimento importante de qualidade de vida**

Qualidade de vida (variáveis/momentos)	DC6M (metros)	p [escore $\leq 25$ ]*	Sensibilidade	Especificidade	RC
Capacidade funcional inicial*	280	0,68	0,25	0,975	2,14
Capacidade funcional 6 meses*	240	0,55	0,29	0,92	1,23
Capacidade funcional 12 meses*	240	0,52	0,17	0,94	1,09
Aspectos físicos 9 meses*	285	0,75	0,42	0,94	3,03
Aspectos sociais 3 meses*	236	0,50	0,125	0,96	1,007
Aspectos emocionais 6 meses*	235	0,52	0,28	0,97	1,06

DC6M: distância caminhada aos seis minutos; RC: razão de chances.  
Probabilidade de percepção com escore igual ou inferior a 25, na escala de zero a 100.

Observa-se, pelos dados da tabela, que o intervalo de 235-285 metros constituiu o limite de distância percorrida abaixo do qual houve relato de qualidade de vida mais comprometida (Razão de Chances superior a 1,0) para as seis variáveis/momentos analisados, com boa especificidade, porém, sensibilidade baixa. As curvas de características operacionais exibidas na Figura 5 mostram que a relação geral entre sensibilidade e especificidade é bastante aceitável para algumas variáveis.



**Figura 5. Curvas de características operacionais correspondentes às variáveis apresentadas na tabela 8. As áreas abaixo das curvas estão indicadas considerando-se a área total como 1,0.**

#### **4.2.4. Qualidade de vida analisada através de entrevistas semi-dirigidas**

Foram entrevistados quatro pacientes, no início do período de acompanhamento. Para cada um deles, são apresentados o resumo dos aspectos mais importantes apreendidos nas entrevistas, a evolução dos componentes físico e mental do questionário SF-36 e a sequência das distâncias percorridas no teste de seis minutos, todos esses aspectos ao longo de 12 meses.

**Caso 31 (Anexo 1) – M-N, 47 anos** (HAP associada à Comunicação interventricular)

##### **a) A doença para o paciente e suas condições de vida.**

- Interferência nos afazeres domésticos
- O banho como um momento de estresse.
- Dificuldade para dormir, necessitando de vários travesseiros.
- Interferência no relacionamento social e conjugal.

**b) Sua avaliação subjetiva quanto ao efeito e às expectativas futuras do tratamento.**

- Atribuía toda sua melhora (percebida como muito significativa) ao medicamento, o qual aparecia como um verdadeiro Deus.
- Menor dependência de oxigênio.

*“Está sendo ótimo pra mim. No momento nem tô preocupada até quando... com o amanhã”.*

Resumo das avaliações pelo questionário e teste de caminhada.

	Basal	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses	Média
Componente físico	28,5	47	32	22,2	39,7	<b>33,9</b>
Componente mental	45,4	39,2	36	26,9	41,9	<b>37,8</b>
DC6M (metros)	457	378	420	414	379,5	<b>409,7</b>

**c) Comentários**

Durante a entrevista a paciente apresentou facilidade em se expressar, exteriorizando todo o tipo de emoção (choro, risos e inclusive choro por estar alegre). Valorizava os progressos alcançados em pequenas coisas, como o fato de tomar um sorvete e não ficar mais doente. Em vários momentos, referiu-se a si própria como outra pessoa (a Miriam). A psicóloga esteve presente no discurso como uma figura importante em sua evolução.

Observa-se pelo resumo das avaliações, que houve uma concordância entre os valores dos escores correspondentes aos componentes do questionário SF-36 (entre 30 e 40, portanto acima de 25) e o desempenho físico (DC6M de 409,7 metros em média, portanto acima de 285 metros apresentado como limite crítico neste estudo). Entretanto, neste caso em particular, o que foi observado a partir dos relatos da paciente, é que sua satisfação em relação à própria qualidade de vida foi bem além do que se poderia prever pela simples observação dos números apresentados, configurando-se uma situação de clara divergência entre os métodos de avaliação.

**Caso 32 (Anexo 1) – GDN, 38 anos** (HAP associada à Defeito do septo atrioventricular)

**a) A doença para o paciente e suas condições de vida.**

- Associa a piora de sua condição à realização do cateterismo.
- Sentia-se limitado para a realização de atividades relacionadas ao trabalho e incomodava-lhe quando lhe diziam: “você não pode”. *“Aquilo pra mim é a mesma coisa que dar uma pancada. Aí tenho que aceitar que não posso mesmo”*.

**b) Sua avaliação subjetiva quanto ao efeito e às expectativas futuras do tratamento.**

- Percebe uma pequena melhora com o tratamento, porém, este não lhe modificou sua vida. Interroga sobre a possibilidade de outro remédio.

Resumo das avaliações pelo questionário e teste de caminhada

	Basal	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses	Média
Componente físico	38	44,2	43	35,5	41	<b>40,3</b>
Componente mental	32,1	42,9	42,6	36,9	60,6	<b>43</b>
DC6M (metros)	462	451	463	456	463,5	<b>459,1</b>

**c) Comentários**

Durante a entrevista, o foco principal era o trabalho, estando presente durante todo o discurso. Família e amigos não apareceram; quando questionado, respondeu sucintamente e fugiu do assunto retomando o seu trabalho. Durante a conversa, riu falando de sua condição, os risos aparecendo constantemente. *“Às vezes tem dias que não choro mesmo porque não vai adiantar nada”.*

De acordo com o resumo das avaliações, pode-se observar que a média dos escores correspondentes aos componentes do questionário SF-36, ficou em torno de 40. Este valor está de acordo com o relato do paciente sobre sua condição. Quando analisada a DC6M, observou-se que o paciente



apresentava a melhor média quando comparado aos demais. Porém, seu relato não condiz com os números, havendo insatisfação em relação ao seu desempenho físico.

**Caso 30 (Anexo 1) – MMSS, 23 anos** (HAP residual associada à comunicação interatrial com tratamento cirúrgico prévio)

**a) A doença para o paciente e suas condições de vida**

- Interferência em sua atividade física, principalmente na dança.
- Dificuldade de locomoção para chegar ao trabalho.
- Dificuldade de conjugar a alimentação, no período matinal, com a saída para o trabalho.
- Culpa em relação ao fato de os pais estarem separados. Pai em São Paulo, trabalhando, e mãe no estado da Paraíba. Gostaria de ter um emprego para ajudá-los, e, portanto, reaproximá-los.
- Estigmatizada – incomodava-lhe o conceito de “doente” que os outros manifestavam em relação a si.
- Poupada (pelos familiares) de participar das discussões normais e dos problemas familiares. *“Eles têm medo de eu ter um troço e desmaiar”*.

**b) Sua avaliação subjetiva quanto ao efeito e às expectativas futuras do tratamento.**

- O medicamento não apareceu na entrevista.
- Atribuía sua melhora à cirurgia de correção da comunicação interatrial. *“Eu não sou mais doente não! Isto já saiu! Eu opere!”*

Resumo das avaliações pelo questionário e teste de caminhada

	Basal	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses	Média
Componente físico	56	43	45,5	53	56	<b>50,7</b>
Componente mental	60,2	59,5	63,5	56,5	61,4	<b>60,2</b>
DC6M (metros)	367,5	391,5	423	399	432	<b>402,6</b>

**c) Comentários**

As preocupações que mais se destacaram neste caso foram relacionadas à dificuldade para dançar e trabalhar. Voltar a estudar não era seu objetivo principal. Mostrou conhecimento limitado em relação à sua condição, o que especulativamente deve ter contribuído para a obtenção de escores de qualidade de vida acima de 50. Esta paciente, em relação aos demais, apresentou o melhor resultado em termos de qualidade de vida. O valor médio da DC6M de 402,6 metros não contrasta de forma contundente com os escores obtidos, mas está bastante aquém do desejável para um paciente jovem (esperar-se-ia algo em torno de 500 metros), o que reflete certa indiferença, por parte da paciente, em relação ao seu estado.

**Caso 29 (Anexo 1) – ELA, 17 anos** (HAP hereditária - dois irmãos com óbito por HAP na adolescência)

**a) A doença para o paciente e suas condições de vida**

- Dificuldade física para ir à escola (antes e durante o tratamento)
- Distância da família e de sua casa em Maceió. *“As pessoas acham que vim a São Paulo é para passear”.*

*“É melhor morrer perto de todo mundo do que morrer longe e não ter a possibilidade de ver as pessoas”.*

- Convivência difícil com a mãe e com a tia em São Paulo.
- Preocupação com os irmãos falecidos com a mesma doença.
- Preocupação com a possibilidade de entrar na fila do transplante.

**b) Sua avaliação subjetiva quanto ao efeito e às expectativas futuras do tratamento.**

- Reconhece benefício com a introdução do medicamento e o fato de “não entrar na fila de transplante”.

---

 Resumo das avaliações pelo questionário e teste de caminhada
 

---

	Basal	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses	Média
Componente físico	45,5	42,7	35,2	35,7	43,5	<b>40,5</b>
Componente mental	54,4	23,5	37,7	30,9	35,9	<b>36,5</b>
DC6M (metros)	282	286	231	159	306	<b>252,8</b>

---

### c) Comentários

Paciente apresentou discurso espontâneo, sem direção clara e não conclusiva. Teve dificuldade em responder ao que lhe era perguntado; não objetiva em suas respostas, mudando para outro assunto. Trata-se de paciente em condição mais grave e preocupante em relação aos demais entrevistados. A não modificação da sua vida pelo medicamento coincide com a debilidade física e o caráter agressivo da doença (HAP hereditária em paciente jovem). As respostas curtas e divergentes em relação ao que lhe era indagado não permitiram verificar se a sua percepção subjetiva de qualidade de vida era ou não coincidente com os escores obtidos. Com respeito aos números apresentados, os escores verificados encontram-se ligeiramente acima do esperado para a média da DC6M. De acordo com os dados do estudo, pacientes entre 235 e 285 metros percorridos tendem a apresentar escores iguais ou inferiores a 25.

## **5. DISCUSSÃO**

---

Em pacientes com HAP, a qualidade de vida frequentemente tem sido avaliada em estudos clínicos. Estes estudos, em sua grande maioria, incluem pacientes com HAP na forma idiopática, hereditária, associada a doenças do tecido conectivo ou ao uso de anorexígenos. São realizados em períodos de 12-16 semanas, e avaliam pontualmente o impacto de uma determinada medicação na qualidade de vida<sup>(34,35,41,47)</sup>. O presente estudo se diferencia pelo grande número, na sua casuística, de pacientes com HAP associada a cardiopatias congênitas. Em relação ao acompanhamento, os pacientes foram seguidos por um período de um ano, em consulta trimestral, sendo cinco avaliações realizadas. Portanto, o estudo foi conduzido fundamentalmente no curso de tratamento específico, e não na introdução do mesmo.

Os resultados deste estudo demonstraram que a qualidade de vida, avaliada pelo questionário SF-36, se manteve estável ao longo de um ano, exceção feita ao domínio vitalidade, onde foi observado decréscimo relacionado às faixas etárias mais altas. Ressalte-se, entretanto, que pacientes com HAP associada a cardiopatias congênitas, em relação a outras formas de HAP, tendem a apresentar uma evolução clínica mais estável. No início do acompanhamento, os escores mais baixos foram os relacionados ao componente físico (capacidade funcional e aspectos físicos). Durante o seguimento, os valores medianos dos escores correspondentes a três categorias do componente físico (capacidade funcional, aspectos físicos e estado geral de saúde) permaneceram abaixo

de 50. Os escores relacionados ao componente mental permaneceram entre 50 e 80.

Em estudo de avaliação pontual da qualidade de vida, em pacientes com HAP sem intervenção farmacológica, aplicando-se o questionário SF-36<sup>(46)</sup>, têm sido observados resultados precários tanto em relação ao componente físico como ao mental, onde os escores tendem a permanecer abaixo de 50; os domínios capacidade funcional, aspectos físicos, estado geral de saúde e aspectos emocionais são os que apresentam escores mais baixos (em torno de 20). O presente estudo se assemelha ao estudo acima, no sentido de que os escores da capacidade funcional, aspectos físicos e estado geral de saúde estiveram abaixo de 50. Porém, se diferencia pelo fato de não atingirem níveis baixos, inferiores a 20. Em outro estudo de 12 semanas, para verificação da eficácia da sildenafil na HAP<sup>(41)</sup>, houve melhora em todos os domínios da qualidade de vida pelo SF-36, em relação ao grupo tratado com placebo. Esta melhora permaneceu durante o período estendido de 24 semanas de observação. Geralmente, em estudos que avaliam o impacto de tratamentos específicos sobre a qualidade de vida, o resultado é positivo, com melhora principalmente na capacidade funcional e nos aspectos físicos, uma vez que as drogas promovem vasodilatação pulmonar com incremento no débito cardíaco. Entretanto, até então, a literatura tem sido escassa no que diz respeito a acompanhamentos de indivíduos já medicados por períodos mais longos.

Tem havido grande interesse em se avaliar a qualidade de vida por meio de questionários. Existem diversos instrumentos de medida, e estes

devem ser adequados ao tipo de população, doença, tratamento ou intervenção aplicada. Em geral, em grandes estudos clínicos, no desenvolvimento de novos medicamentos para HAP, utilizam-se questionários genéricos, como por exemplo, o *Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36)* <sup>(30,41,47)</sup>. Em 2006, um questionário específico para avaliar a qualidade de vida em pacientes com hipertensão pulmonar foi desenvolvido e validado. O *Cambridge Pulmonary Outcome Review (CAMPHOR)* é um questionário reprodutível, rápido e de fácil aplicação; avalia os sintomas, a capacidade funcional e a qualidade de vida <sup>(42,43)</sup>, porém, encontra-se validado apenas em língua inglesa até o momento.

Neste estudo, o questionário SF-36 foi escolhido por ser adequado, de fácil aplicação, traduzido e validado para a língua portuguesa <sup>(13)</sup>. Mas, como todos os outros instrumentos, o SF-36 apresenta limitações. Assim, por exemplo, no presente estudo a não demonstração de diferenças entre os tipos de acompanhamento dos pacientes poderia ser explicada, em parte, pelo caráter genérico do questionário. Neste sentido, especula-se que outros tipos de ferramentas, como aquelas utilizadas em pesquisas qualitativas, poderiam ser aplicados.

A pesquisa qualitativa tem se mostrado uma alternativa bastante interessante enquanto modalidade de observação numa investigação científica. Segundo Neves <sup>(53)</sup>, a pesquisa de natureza qualitativa se emprega em contextos em que o pesquisador busca compreender determinado fenômeno, segundo a perspectiva dos participantes da situação estudada, por meio de técnicas interpretativas. Há problemas que requerem uma



abordagem mais flexível, e nestas circunstâncias a aplicação de técnicas qualitativas seria recomendada. No presente estudo, tivemos a oportunidade de realizar entrevistas semi-dirigida, em quatro pacientes. O conteúdo das entrevistas nos possibilitou um melhor entendimento em relação às discrepâncias encontradas entre qualidade de vida e desempenho físico. Além disso, a análise qualitativa poderia ser uma ferramenta útil na avaliação dos resultados de intervenções não medicamentosas, como a consulta de enfermagem na presente investigação.

Tratando-se ainda do instrumento SF-36, há estudos clínicos que avaliam a correlação entre aspectos da qualidade de vida e a capacidade ao exercício<sup>(46,54)</sup>. Em pacientes com HAP, o desempenho físico é frequentemente avaliado pelo TC6M, mas também pela ergoespirometria. Esta última, ou teste cardiopulmonar de esforço, avalia a capacidade ao exercício máximo. A limitação está relacionada à disponibilidade de equipamento e pessoal qualificado para sua realização. O TC6M é o mais utilizado na prática, devido à sua reprodutibilidade quando realizado corretamente de acordo com protocolo padronizado<sup>(26)</sup>, podendo ser aplicado por diversos membros da equipe multiprofissional. Tem sido utilizado como desfecho primário em vários estudos clínicos<sup>(22,27)</sup>, havendo relação entre a distância percorrida e a sobrevida de pacientes com HAP<sup>(55,56)</sup>.

Neste estudo, o TC6M foi utilizado na avaliação do desempenho físico. Em termos de distância caminhada, analisando-se os pacientes como um todo, o valor mediano permaneceu na faixa de 400 metros, no decorrer

de todo o acompanhamento. De acordo com a literatura, pacientes capazes de percorrer 322 metros ou mais apresentam sobrevida significativamente maior do que aqueles que não perfazem esta distância<sup>(24)</sup>. Em pacientes sob tratamento, os que conseguem igualar ou superar a marca de 380 metros percorridos têm sobrevida maior em relação aos demais. A expectativa de vida é consideravelmente menor em pacientes que percorrem distância igual ou inferior a 250 metros<sup>(57)</sup>.

Vários estudos têm sido realizados no sentido de se avaliar a qualidade de vida e sua associação com o desempenho físico. Estudos envolvendo pacientes com HAP mostram frequente correlação entre a distância caminhada, pelo teste de seis minutos, e escores correspondentes aos domínios do questionário de qualidade de vida SF-36, principalmente os relacionados ao componente físico<sup>(46,54)</sup>. Em estudo recente, onde a qualidade de vida foi avaliada ao final de 16 semanas de tratamento com bosentana, uma correlação significativa foi encontrada com a DC6M em todos os domínios, principalmente os relacionados ao componente físico<sup>(58)</sup>.

O presente estudo mostrou relação consistente entre a qualidade de vida e o desempenho físico, não apenas pontualmente, ou em curto período de tempo, mas ao longo de um ano. As associações foram observadas em diferentes oportunidades ao longo do seguimento, tanto com respeito aos domínios do componente físico, como aos do componente mental. Foi possível, inclusive, em seis situações, estabelecer o nível de desempenho físico (DC6M) abaixo do qual os escores de qualidade de vida encontram-se criticamente diminuídos, isto é, iguais ou inferiores a 25 na escala de zero a

100. Este nível situou-se entre 235 e 285 metros percorridos. Assim sendo, apesar das limitações do questionário SF-36 em relação à sua capacidade de analisar a qualidade de vida, as associações repetidas entre DC6M e escores sugerem uma relação de proximidade entre aquela e o desempenho físico. Entretanto, enfatize-se que a relação é incompleta, sugerindo que em certo grau, as ferramentas avaliam aspectos diferentes do dia a dia desses pacientes.

A HAP é uma doença crônica com tratamentos já estabelecidos, e tem sido estudada, em relação ao impacto dessas medidas terapêuticas sobre a qualidade de vida. Intervenções não farmacológicas, em pacientes portadores de HAP, e seu possível impacto sobre a qualidade de vida, são aspectos ainda pouco explorados. Um estudo recente, realizado nestes pacientes, analisou o efeito e a segurança do treinamento físico e respiratório na qualidade de vida. Os resultados obtidos sugerem benefício funcional e psicológico, com significativa melhora no componente físico e mental da qualidade de vida pelo SF-36<sup>(59)</sup>.

O presente estudo procurou investigar se o fornecimento continuado de informações adicionais sobre a doença, com uso de manual de orientação, e a introdução de atividade física domiciliar, poderiam ter impacto na qualidade de vida e no desempenho físico. Durante a concepção do projeto julgou-se necessário um espaço de interatividade entre o paciente e o enfermeiro, onde dúvidas e expectativas sobre a doença e tratamentos pudessem ser trazidas e debatidas. Neste sentido, considerou-se que um manual de orientação específico para HAP, poderia ser um instrumento

auxiliar no entendimento e esclarecimento das dúvidas que por ventura não fossem trazidas durante as consultas. A existência de um manual para consulta sempre que necessário, facilitaria a interação com familiares, que supostamente passariam a ter uma atitude colaborativa mais relevante. Entretanto, o possível benefício desse tipo de sessão interativa entre enfermeiro e o paciente, abordando aspectos mais amplos da qualidade de vida pode ser difícil de avaliar mediante a aplicação de questionários.

No grupo OM/OE do presente estudo, acompanhado sob orientação suplementar, os resultados, em relação à qualidade de vida e ao desempenho físico, não se mostraram diferentes comparativamente aos indivíduos acompanhados somente com a consulta médica de rotina. Uma das possíveis razões para a não observação de diferenças poderia ser o fato de que no momento anterior ao início do estudo, todos os pacientes, tanto no grupo OM como no OM/OE, já haviam se beneficiado, em termos de qualidade de vida, com a introdução de medicação específica, conforme já demonstrado<sup>(40,41)</sup>. No presente estudo, foram realizadas quatro entrevistas semi-dirigida, nas quais vários aspectos não contemplados no questionário se tornaram mais evidentes. Com isso, sugere-se que a avaliação do impacto desse trabalho interativo sobre a qualidade de vida poderia ser feita mediante uso de ferramentas, como as de análise qualitativa. Segundo Cohen, embora fosse ideal a obtenção de medidas objetivas, utilizáveis em todos os indivíduos, em muitas situações o relato subjetivo, pelo paciente, torna-se mais expressivo e realístico<sup>(60)</sup>. Com isso, como abordado

anteriormente, outra forma de avaliação da qualidade de vida, poderia ser através de metodologia qualitativa.

Finalizando, a qualidade de vida em pacientes com HAP, sob tratamento específico, é um aspecto importante na avaliação longitudinal; é passível de apreensão, sendo relacionada, de modo parcial, á capacidade para a realização de atividade física. No futuro, sugere-se que a mensuração de qualidade de vida possa vir a ser feita não apenas por questionários, mas através de outras ferramentas não habitualmente utilizadas na área de saúde. A melhora na qualidade de vida deve continuar como meta constante no desenvolvimento de novos tratamentos, sendo justificadas as buscas por ferramentas cada vez mais adequadas à sua avaliação. Os dados do presente estudo sugerem que capacidade física e qualidade de vida são informações que se complementam, devendo ser sempre obtidas no sentido de um planejamento cada vez melhor das estratégias de tratamento.

## **6. CONCLUSÕES E IMPLICAÇÃO DOS RESULTADOS**

---

1. Pacientes portadores de HAP, nas subcategorias diagnósticas analisadas, uma vez colocados em tratamento com medicação específica, se mantêm estáveis no médio prazo (um ano, neste estudo), sem deterioração significativa de seu desempenho físico e qualidade de vida, merecendo atenção apenas os indivíduos em faixa etária mais alta. Esta observação é importante, sobretudo em nosso meio, no sentido de que não dispomos ainda de diversas drogas para o tratamento da doença, sendo aquelas utilizadas no estudo, às únicas existentes comercialmente.
  
2. Existe associação entre a qualidade de vida e desempenho físico nesses pacientes. No presente estudo, tal associação, foi demonstrada em diversas oportunidades, durante o seguimento. Além disso, observou-se pela análise de diferentes domínios do questionário SF-36, que distâncias ao redor de 235-285 metros, pelo TC6M, constituem “um limite” abaixo do qual uma percepção mais crítica da qualidade de vida passa a ser relatada.

Diferentemente de estudos onde desempenho físico e qualidade de vida são observados e relacionados por ocasião de um tratamento medicamentoso específico, as observações, no presente estudo, permitem concluir que associação persiste mesmo no curso do tratamento. Ressalta-se, entretanto, que a associação é incompleta, sugerindo que desempenho físico e qualidade de vida são aspectos distintos do perfil desses

pacientes, ambos de monitoração necessária durante o seguimento.

3. Os dados do estudo, com as ferramentas utilizadas, não permitem afirmar a existência de acréscimo, em termos de desempenho físico ou qualidade de vida, em decorrência de consulta informativa e educativa, após a visita médica, em pacientes já estáveis no curso de tratamento para HAP. Ressalta-se o efeito desta consulta informativa e educativa foi avaliado estritamente mediante a aplicação de teste de caminhada e do questionário SF-36. No futuro, os possíveis efeitos de tal intervenção, poderiam ainda ser avaliados considerando instrumentos e desfechos diferentes dos que foram aqui utilizados. Especula-se que tais efeitos possam ser melhor examinados através de análise qualitativa da qualidade de vida, havendo vários instrumentos disponíveis para tanto.



## **7. ANEXOS**

---

## ANEXO 1. Dados demográficos e funcionais de 34 pacientes com hipertensão arterial pulmonar sob tratamento específico

Nº	Paciente	Idade (anos)	Gênero	Grupo (A,B,C)*	CF	DC6M (metros)	Borg final†	SpO <sub>2</sub> repouso (%)	SpO <sub>2</sub> 6M (%)	PAS (mmHg)	PAD (mmHg)	FC (bpm)	PSAP (mmHg)
1	ZRF	29	F	B	II	378	2	93	83	106	66	88	120
2	CAS	33	F	B	II	487,5	2	96	89	90	60	89	150
3	JGFP	29	M	C	II	399	4	70	43	130	80	72	155
4	RKE	36	M	C	II	465	1	86	70	100	80	84	43
5	EBM	37	M	A	III	375	4	83	75	100	60	60	100
6	AVNS	50	M	A	II	420	0,5	93	87	120	80	76	66
7	MSPL	52	F	C	III	387	2	86	69	90	70	86	111
8	DJA	41	F	B	II	549	0,5	97	74	110	70	96	107
9	FMDS	29	M	A	II	382	0,5	96	95	110	80	88	145
10	AKD	23	F	A	II	458	0,5	98	98	100	80	76	126
11	CCS	53	F	C	II	263	3	87	86	130	70	76	90
12	C-A	57	F	C	II	380	2	83	73	110	60	77	110
13	LFMPC	42	F	C	III	332	3	82	67	90	70	90	48
14	CLS	47	F	B	II	488	2	98	97	110	70	70	111
15	JCS	40	M	C	II	441	1	89	69	140	90	81	130
16	ZRS	46	F	C	II	468	0,5	82	74	120	70	71	90
17	CFL	14	F	A	III	354	3	98	94	100	70	70	91
18	JEA	17	M	A	II	461	1	95	97	120	80	90	120
19	LMMV	58	F	A	II	336	0,5	97	74	120	80	76	60
20	ANS	41	F	A	II	564	4	96	95	120	70	77	67
21	MCAS	23	F	C	II	294	2	76	38	100	70	90	---
22	EBS	32	F	C	I	329	2	89	75	80	50	61	115
23	DPS	21	F	B	II	481	1	98	92	90	70	78	85
24	MCRS	18	F	B	II	407	0,5	95	91	100	80	70	125
25	RSR	55	F	C	II	177	5	81	57	90	60	57	120
26	SAM	42	F	C	III	257	3	95	90	110	80	98	128
27	LCS	35	M	A	III	420	3	96	83	120	80	65	100
28	MLSS	35	F	A	III	420	0,5	96	97	120	70	65	150
29	ELA	17	F	A	III	282	3	96	91	130	80	92	75
30	MMSS	23	F	A	II	368	1	94	92	100	70	94	87
31	M-N	47	F	C	II	458	0,5	95	85	100	80	65	133
32	GDN	28	M	C	II	462	1	87	81	110	70	59	97
33	ICL	21	F	C	II	341	2	63	38	130	80	82	120
34	JNA	28	M	C	II	516	2	96	92	120	80	76	154

CF: classe funcional de acordo com a New York Heart Association modificada para hipertensão pulmonar<sup>(23)</sup>; FC: frequência cardíaca; DC6M: distância caminhada aos seis minutos; PAD: pressão arterial diastólica; PAS: pressão arterial sistólica; PSAP: pressão sistólica em arterial pulmonar; SpO<sub>2</sub> repouso: saturação periférica de oxigênio em repouso; SpO<sub>2</sub> 6M: saturação periférica de oxigênio aos seis minutos de caminhada.

\* Grupo A: hipertensão arterial pulmonar idiopática, Grupo B: hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatias congênitas, em pacientes com saturação periférica de oxigênio superior a 90%, Grupo C: hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatias congênitas, em pacientes com saturação periférica de oxigênio abaixo de 90%.

†Desconforto respiratório avaliado ao final da caminhada de seis minutos pela escala de Borg<sup>(48)</sup>.

**ANEXO 2. Dados demográficos e funcionais individuais de 21 pacientes com hipertensão arterial pulmonar antes de tratamento específico**

Nº	Paciente	Idade (anos)	Gênero	CF	DC6M (metros)	Borg final *	SpO <sub>2</sub> repouso (%)	SpO <sub>2</sub> 6M (%)	PSAP (mmHg)
1	TCMS	41	F	III	267	3	80	73	56
2	FTL	31	M	III	510	3	82	52	120
3	CAJ	14	M	II	574,5	0,5	91	83	90
4	CAS	15	F	II	257	1	95	93	106
5	MCS	40	F	III	433,5	3	98	97	58
6	JLAS	39	M	III	414	3	96	83	95
7	SAVS	43	F	III	315	4	82	61	90
8	RFSL	38	F	III	211	5	65	37	84
9	MNSJ	44	F	II	444	2	98	99	67
10	RCS	38	F	III	223,5	4	89	79	91
11	COS	19	F	III	336	2	89	77	56
12	EAR	62	F	IV	51	6	80	61	80
13	BTJ	22	M	II	525	2	96	92	100
14	LNR	45	M	II	415,5	3	85	40	100
15	MLB	27	F	III	304,5	2	93	78	68
16	L-M	40	F	III	382,5	3	86	62	---
17	FRS	26	F	III	243	5	96	89	128
18	INK	60	F	II	462	2	96	96	57
19	FRS	35	M	II	510	3	82	63	136
20	R-M	38	M	II	450,5	3	91	76	87
21	JAN	48	F	II	449	1	96	95	100

CF: classe funcional de acordo com a New York Heart Association modificada para hipertensão pulmonar <sup>(23)</sup>; DC6M: distância caminhada aos seis minutos; SpO<sub>2</sub> repouso: saturação periférica de oxigênio em repouso; SpO<sub>2</sub> 6M: saturação periférica de oxigênio aos seis minutos de caminhada; PSAP: pressão sistólica em arterial pulmonar.

\*Desconforto respiratório avaliado ao final da caminhada de seis minutos pela escala de Borg <sup>(48)</sup>.

**ANEXO 3. Variáveis analisadas evolutivamente durante a realização do teste de caminhada de seis minutos, nos grupos OM e OM/OE**

***Saturação periférica de oxigênio em repouso (%)***

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	95 (72-98)	93,5 (69-98)	95,5 (61-98)	95 (64-97)
OM/OE	93,5 (72-67)	92,5 (80-97)	96 (79-98)	96 (83-96)

***Saturação periférica de oxigênio ao final da caminhada (%)***

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	87 (23-98)	85,5 (28-98)	88 (28-97)	82 (26-97)
OM/OE	82,5 (69-96)	84,5 (59-96)	87 (59-95)	87,5 (57-96)

***Grau de dispnéia, relatada pelo paciente, de acordo com a escala de Borg\****

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	13 (7-17)	13 (7-18)	13 (7-17)	13 (7-17)
OM/OE	13 (9-17)	13 (7-16)	13,5 (9-18)	13 (7-17)

***Grau de dispnéia, relatada pelo observador, de acordo com a escala de Borg†***

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	2 (0,5-5)	1,5 (0,5-5)	2 (1-5)	3 (0,5-7)
OM/OE	1,5 (0,5-4)	2 (0,5-3)	3 (1-5)	2,5 (0,5-4)

***Frequência cardíaca em repouso (batimentos por minutos – bpm)***

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	76 (64-118)	76 (62-122)	82,5 (58-98)	73,5 (62-88)
OM/OE	78,5 (63-107)	82 (65-116)	82 (56-101)	84 (53-106)

***Pressão arterial sistólica em repouso (mmHg)***

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	100 (80-130)	100 (80-130)	105 (90-140)	100 (96-130)
OM/OE	105 (90-126)	110 (90-130)	115 (90-140)	105 (90-140)

***Pressão arterial diastólica em repouso (mmHg)***

Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	70 (50-80)	70 (50-90)	70 (60-90)	70 (60-80)
OM/OE	70 (60-80)	80 (60-90)	70 (70-90)	105 (70-80)

OM: orientação médica; OM/OE: orientação médica/enfermagem.

\*Valores expressos em escala de 6 a 20.

†Valores expressos em escala de 0 a 10.

**ANEXO 4. Variáveis relacionadas à qualidade de vida, expressas em escores\*, analisadas evolutivamente nos grupos OM e OM/OE**

<b>Capacidade funcional</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	50 (20-75)	50 (15-100)	52,5 (25-100)	55 (15-100)
OM/OE	42,5 (20-85)	42,5 (20-90)	40 (10-80)	40 (20-75)
<b>Aspectos físicos</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	75 (0-100)	50 (0-100)	62,5 (0-100)	62,5 (0-100)
OM/OE	25 (0-100)	50 (0-100)	25 (0-100)	25 (0-100)
<b>Dor</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	62 (31-100)	68 (41-100)	79 (22-100)	67 (31-100)
OM/OE	74 (10-100)	73 (30-100)	52 (30-100)	67 (10-100)
<b>Estado geral de saúde</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	41 (22-87)	41 (25-77)	51 (17-97)	46 (17-97)
OM/OE	52 (27-87)	47 (15-67)	48,5 (15-67)	46 (30-57)
<b>Vitalidade</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	50 (5-80)	55 (5-100)	60 (5-100)	50 (15-100)
OM/OE	60 (35-95)	60 (30-85)	47,5 (25-90)	45 (25-70)
<b>Aspectos sociais</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	75 (12,5-100)	75 (12,5-100)	87,5 (25-100)	87,5 (12,5-100)
OM/OE	75 (12,5-100)	93,75 (12,5-100)	87,5 (25-100)	87,5 (0-100)
<b>Aspectos emocionais</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	33,3 (0-100)	66,6 (0-100)	83,3 (0-100)	66,6 (0-100)
OM/OE	49,9 (0-100)	66,6 (0-100)	33,3 (0-100)	33,3 (0-100)
<b>Saúde mental</b>				
Grupo	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
OM	60 (12-100)	68 (4-100)	68 (4-100)	60 (16-100)
OM/OE	76 (24-100)	68 (24-100)	54 (16-100)	64 (24-100)

OM: orientação médica; OM/OE: orientação médica/enfermagem.

\*Questionário SF-36, escores de 0 a 100, limites respectivamente correspondente ao pior e melhor estado de saúde.

Todas as diferenças consideradas não significantes pelo teste de Mann-Whitney.

## **8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

---

1. The WHOQOL Group. The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc.Sci.Med.* 1995; 41:1403-10.
2. Gianchello AL. Health outcomes research in Hispaniccs/Latinos. *J.Med.Systems.* 1996; 21(5):235-54.
3. Fayers PMD. Quality of life. Assessment, analysis and interpretation. Chichester: John Wiley; 2000.
4. Dantas RAS, Sawada NO, Malerbo MB. Pesquisas sobre qualidade de vida: revisão da produção científica das Universidades Públicas do Estado de São Paulo. *Rev Latino-am Enfermagem.* 2003;11(4):532-8.
5. Martins MRI, Cesarino CB. Qualidade de vida de pessoa com doença renal crônica em tratamento hemodialítico. *Rev Latino-am Enfermagem.* 2005; 13(5): 670-6.
6. Soares DA, Toledo JAS, Santos LF, Lima RMB, Galdeano LE. Qualidade de vida de portadores de insuficiência cardíaca. *Avta Paul Enferm.* 2008; 21(2): 243-8.
7. Ciconelli R.M. Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de Qualidade de Vida “Medical Outcomes Studies 36 – items short – form Health Survey (SF-36). São Paulo: 1997 [Tese de doutorado da Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo].
8. Rector TS, Kubo SH, Cohn JN. Patient self-assessment of their congestive heart failure part 2: content, reliability and validity of a new

- measure the Minnesota Living with Heart Failure Questionnaire. *Heart Fail.* 1987; 3:198-209.
9. Wijkstra PJ, TenVergert EM, Van Altena R, Otten V, Postma DS, Kraan J, et al. Reability and validity of the chronic respiratory questionnaire (CRQ). *Thorax.* 1994; 49:465-7.
  10. Hunt S, McEwen J, McKenna SP. Measuring health status: a new tool for clinicians and epidemiologists. *Journal of College & General Practice.* 1995; 35:185-8.
  11. Ware JE, Sherbourne CD. The Mos 36-item short-form health survey (SF36). I. Conceptual frame work and item selection. *Med Care.* 1992; 30: 473-83.
  12. McHorney CA, Ware JE, Lu JFR, Sherbourne CD – The MOS 36-Item Short-Form Health Survey (SF36): III. Testes of Data Quality, Scaling Assumptions and Reability Across diverse patient groups. *Med Care.* 1994; 32:40-60.
  13. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Quaresma MR Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev. Bras Reumatol.* 1999; 39(3): 143-50.
  14. Simonneau G, Galiè N, Rubin L, et al. Clinical classification of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 43:43-55.
  15. Rich S. Primary pulmonary hypertension: executive summary of the World Symposium on PPH. 1999. Available at: <http://www.who.int/ncd/cvd/pph.html>.



16. Fedullo PF, Auger WR, Kerr KM, Rubin, LJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2001; 345:1465-72.
17. Dias BA, Jardim C, Hovnanian A, Fernandes CJC, Souza R. Hipertensão pulmonar associada ao tromboembolismo pulmonar crônico: limitações diagnósticas. *J Brás Pneumol.* 2008; 34(7): 532-536.
18. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54(1 Suppl):S43-54.
19. Badesh DB, Champion HC, Sanchez MAG, et al. Diagnosis and Assessment of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54(1 Suppl):S55-66.
20. Rich SDR, Dantzker SM, Ayres EH, et al. Primary pulmonary hypertension. A national prospective study. *Ann Inter Med.* 1987; 107(2): 216-23.
21. Rubin LJ. Diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest.* 2004; 126(1 Suppl):S7-10.
22. Almeida DR e cols. Hipertensão Pulmonar Primária. *Rev Soc Cardiol do Estado de São Paulo.* 2000; 10(5): 576 - 89.
23. Simonneau G, Galiè N, Rubin LJ, et al. A. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 43:S5-12.
24. Miyamoto S, Nagaya N, Satok T, et al. Clinical correlates and prognostic significance of six-minute walk test in patient with primary pulmonary

- hypertension. Comparison with cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000; 161:487-92.
25. Butland RJA, et al. Two, six and 12 minutes walking test in respiratory failure. *Br Med J.* 1982; 284:1607-1608.
26. ATS Statement: Guidelines for the Six- Minute Walk Test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 166: 111-7.
27. McLaughlin VV, Badesh DB, Delcroix M, et al. End Points and Clinical Trial Design in Pulmonary Arterial Hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54(1):S97-107.
28. Barst RJ, Rubin LJ, Long WA, et al. A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension. The primary Pulmonary Hypertension Study Group. *N Engl J Med.* 1996; 334 (5):296-302.
29. Simonneau G, Barst RJ, Galiè N, et al. Continuous subcutaneous infusion of treprostinil, a prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a double blind, randomized, placebo-controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 165:800-4.
30. Olschewski H, Simonneau G, Galie N, et al. Inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2002; 347(5):322-9.
31. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. Effects of beraprost sodium, an oral prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Am Coll Cardiol.* 1999; 34 (4): 1188-92.

32. Dimopoulos K, Inuzuka R, Goletto S, et al. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation*. 2010;121:20-25
33. Rubin LJ, Badesch DB, Barst RJ, et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2002; 346 (12): 896-903.
34. Galiè N, Olschewski H, Oudiz RJ, et al. Ambrisentan for the treatment of pulmonary arterial hypertension: results of ambriesentan in pulmonary arterial hypertension, randomized, Double-blind, placebo-controlled, multicenter, efficacy (ARIES) study 1 and 2. *Circulation*. 2008; 117:3010-19.
35. Sastry BK, Narasimhan C, Reddy NK, et al. Clinical efficacy of sildenafil in primary pulmonary hypertension: a randomized, placebo-controlled, double-blind, crossover study. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 43(7):1149-53.
36. Barreto AC, Franch SM, Castro CRP, Lopes AA. One-year follow-up of the effects of sildenafil on pulmonary arterial hypertension and veno-occlusive disease. *Bras J Med and Biol Research*. 2005; 38:185-95.
37. Hoeper MM. Drug treatment of pulmonary arterial hypertension: current and future agents. *Drugs*. 2005; 65(10):1337-54.
38. Sandoval J, et al. Graded ballon dilation atrial septostomy in severe primary pulmonary hypertension. A therapeutic alternative for patients non responsive to vasodilator treatment. *J Am Coll Cardiol*. 1998; 32: 297-304.

39. Camargo JJ, Meyer GMB, Caramoni M, Moraes BG. Transplante em hipertensão pulmonar. *Rev. Soc Cardiol Estado de São Paulo*. 2000; 10(5): 652-9.
40. Keogh A, McNeil K, Wlodarczyk J, et al. Quality of life in pulmonary arterial hypertension: improvement and maintenance with bosentan. *J Heart Lung Transplantation*. 2007; 26:181-87.
41. Pepke-Zaba J, Gilbert C, Collings L, et al. Sildenafil improves health-related quality of life in patient with pulmonary arterial hypertension. *Chest*. 2008; 133:183-89.
42. McKenna SP, Doughty N, Meads DM, Doward LC, Pepke-Zaba J. The Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPHOR): A measure of health-related quality of life and quality of life for patients with pulmonary hypertension. *Qual Life Res*. 2006;15:103-15.
43. Gomberg-Maitland M, Thenappan T, Rizvi K, Chandra S, Meads DM, McKenna P. United States Validation of the Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPHOR). *J Heart and Lung Transplant*. 2008; 27:124-30.
44. Gihl AF. Health-related Quality of life in pulmonary arterial hypertension. *Advances in Pulmonary Hypertension*. 2010; 18(4):215-22.
45. Chen H, Taichman D, Doyle R. Health-related quality of life and patient reported outcomes in pulmonary arterial hypertension. *Proc Am Thorac Soc*. 2008; 5:623-630.
46. Taichman DB, Shin J, Hud L, et al. Health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. *Respir Res*. 2005; 6:92-99.

47. Barst RJ, Langleben D, Frost A, et al. Sitaxsentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004; 169(4):441-7. Epub 2003 Nov20.
48. Burdon JGW, Juniper EF, Killian KJ, Hargrave FE, Campbell EJM. The perception of breathlessness in asthma. *Am Rev Respir Dis.* 1982; 126:825-8.
49. Borg G. Psychophysical bases of perceived exertion. *Medicine and Science and Exercise.* 1982; 14(5):377-81.
50. Turato ER. Tratado da Metodologia da Pesquisa Clínico-Qualitativa? construção teórico-epistemológica, discussão comparada e aplicações nas áreas da saúde e humanas. 2ª Ed. Petrópolis; RJ: Vozes, 2003. 685p.
51. Rondon MUPB, Alves MJNN, Braga AMF, Negrão CE. Exercício físico e insuficiência cardíaca. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo.* 2000; 1: 153-60.
52. Gueths M. As características e prescrições de um exercício aeróbico. *Revista Digital – Buenos Aires – Año 9 – nº67 \_ Diciembre de 2003.*
53. Neves JL. Pesquisa Qualitativa – características, usos e possibilidades. *Caderno de Pesquisas em Administração*, v. 1, n. 3, 2º semestre, 1996.
54. Chua R, Keogh AM, Byth K, et al. Comparasion and validation of three measures of quality of life in patients with pulmonary hypertension. *Interm Med J.* 2006;36:705-10.
55. Wensel R, Opitz CF, Anker SD, et al. Assessment of survival in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation.* 2002; 106:319-24.

56. Badesch DB, Champion HC, Sanchez MAG, et al. Diagnosis and Assessment of Pulmonary Arterial Hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 54:S55–66.
57. Sitbon O, Humbert M, Nunes H, et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension: prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40(4):780-8.
58. Martins BCF. Avaliação da qualidade de vida na hipertensão arterial pulmonar. São Paulo: 2008 [Tese de doutorado Faculdade de Medicina do Estado de São Paulo].
59. Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, Ghofrabi S, Hoeper MM, Halank M. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2006;114:1482 -89.
60. Cohen C. On the quality of life: some philosophical reflections. *Circulation*. 1982; 66(Suppl III):29III-33-III.

**APÊNDICE**

---

---

**APÊNDICE 1. Questionário SF-36 para pesquisa em saúde**

**Instruções:** Esta pesquisa questiona você sobre sua saúde. Estas informações nos manterão informados de como você se sente e quão bem você é capaz de fazer suas atividades de vida diária. Responda cada questão marcando a resposta como indicado. Caso você esteja inseguro em como responder, por favor tente responder o melhor que puder.

1. Em geral, você diria que sua saúde é:

(circule uma)

- Excelente.....1  
Muito boa.....2  
Boa.....3  
Ruim.....4  
Muito ruim.....5

2. Comparada a um ano atrás, como você classificaria sua saúde geral, agora?

(circule uma)

- Muito melhor agora do que a um ano atrás.....1  
Um pouco melhor agora do que a um ano atrás.....2  
Quase a mesma de um ano atrás .....3  
Um pouco pior agora do que a um ano atrás.....4  
Muito pior agora do que a um ano atrás.....5



3. Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. **Devido a sua saúde**, você tem dificuldade para fazer essas atividades? Neste caso, quanto?

(circule um número em cada linha)

Atividades	Sim. Dificulta Muito	Sim. Dificulta um pouco	Não. Não dificulta de modo algum
a. <b>Atividades vigorosas</b> , que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos	1	2	3
b. <b>Atividades moderadas</b> , tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa	1	2	3
c. Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d. Subir <b>vários</b> lances de escada	1	2	3
e. Subir <b>um lance</b> de escada	1	2	3
f. Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g. Andar <b>mais de 1 quilômetro</b>	1	2	3
h. Andar <b>vários quarteirões</b>	1	2	3
i. Andar <b>um</b> quarteirão	1	2	3
j. Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4. Durante as **últimas 4 semanas**, você teve algum dos seguintes problemas com o seu trabalho ou com alguma atividade regular diária, **como consequência da sua saúde física?**

(circule uma em cada linha)

	Sim	Não
a. Você diminuiu <b>a quantidade de tempo</b> que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b. Realizou <b>menos</b> tarefas do que você gostaria?	1	2
c. Esteve <b>limitado</b> no seu tipo de trabalho ou em outras atividades?	1	2
d. Teve <b>dificuldade</b> de fazer seu trabalho ou outras atividades (p.ex: necessitou de um esforço extra?)	1	2

5. Durante **as últimas 4 semanas**, você teve algum dos seguintes problemas com o seu trabalho ou outra atividade regular diária, **como consequência de algum problema emocional** (como sentir-se deprimido ou ansioso)?

(circule uma em cada linha)

	Sim	Não
a. Você diminuiu <b>a quantidade de tempo</b> que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b. Realizou <b>menos</b> tarefas do que você gostaria?	1	2
c. Não trabalhou ou não fez qualquer das atividades com tanto <b>cuidado</b> com geralmente faz?	1	2

6. Durante **as últimas 4 semanas**, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação a família, vizinhos, amigos ou em grupo?

(circule uma)

- . De forma nenhuma.....1
- . Ligeiramente.....2
- . Moderadamente.....3
- . Bastante.....4
- . Extremamente.....5

7. Quanta **dor no corpo** você teve durante as últimas 4 semanas?

(circule uma)

- . Nenhuma.....1
- . Muito leve.....2
- . Leve.....3
- . Moderada.....4
- . Grave.....5
- . Muito grave.....6

8. Durante **as últimas 4 semanas**, quanto a dor interferiu com o seu trabalho normal (incluindo tanto o trabalho fora e dentro de casa)?

(circule uma)

- . De maneira nenhuma.....1
- . Um pouco.....2
- . Moderadamente.....3
- . Bastante.....4
- . Extremamente.....5

9. Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante **as últimas 4 semanas**. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime da maneira como você se sente. Em relação as **últimas 4 semanas**.

(circule um número para cada linha)

	Todo tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a. Quanto tempo você tem se sentido cheio de <b>vigor</b> , cheio de <b>vontade</b> , cheio de <b>força</b> ?	1	2	3	4	5	6
b. Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa <b>muito nervosa</b> ?	1	2	3	4	5	6
c. Quanto tempo você tem se sentido tão <b>deprimido</b> que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
d. Quanto tempo você tem se sentido <b>calmo ou tranquilo</b> ?	1	2	3	4	5	6
e. Quanto tempo você tem se sentido com muita <b>energia</b> ?	1	2	3	4	5	6
f. Quanto tempo você tem se sentido <b>desanimado e abatido</b> ?	1	2	3	4	5	6
g. Quanto tempo você tem se sentido <b>esgotado</b> ?	1	2	3	4	5	6
h. Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa <b>feliz</b> ?	1	2	3	4	5	6
i. Quanto tempo você tem se sentido <b>cansado</b> ?	1	2	3	4	5	6

10. Durante as **últimas 4 semanas**, quanto do seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc.)?

(circule uma)

- . Todo o tempo.....1
- . A maior parte do tempo.....2
- . Alguma parte do tempo.....3
- . Uma pequena parte do tempo.....4
- . Nenhuma parte do tempo.....5

11. O quanto **verdadeiro ou falso** é cada uma das afirmações para você?

(circule um número em cada linha)

	Definitivamente verdadeiro	A maioria da vezes verdadeiro	Não sei	A maioria da vezes falso	Definitivamente falso
a. Eu costumo adoecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b. Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c. Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d. Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

## APÊNDICE 1.1. Pontuação do questionário SF-36

### Pontuação do questionário SF-36

Questão	Pontuação
01	1=> 5,0    2=> 4,4    3=> 3,4    4=> 2,0    5=> 1,0
02	Soma Normal
03	Soma Normal
04	Soma Normal
05	Soma Normal
06	1=> 5    2=> 4    3=>3    4=>2    5=> 1
07	1=> 6,0    2=> 5,4    3=> 4,2    4=> 3,1    5=> 2,2    6=> 1,0
08	<p>Se 8=&gt;1 e 7=&gt; 1 =====&gt;&gt;&gt;&gt;&gt; 6            Se 8=&gt;1 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;&gt; 5            Se 8=&gt;2 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;&gt; 4            Se 8=&gt;3 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;&gt; 3            Se 8=&gt;4 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;&gt; 2            Se 8=&gt;5 e 7=&gt; 2 a 6 =====&gt;&gt;&gt;&gt;&gt; 1</p> <p><u>Se a questão 7 não for respondida, o escore da questão 8 passa a ser o seguinte:</u>            1=&gt; 6,0            2=&gt; 4,75            3=&gt; 3,5            4=&gt; 2,25            5=&gt; 1,0</p>
09	<p>a,d,e,h = valores contrários ( 1=6, 2=5, 3=3, 4=3, 5=2, 6= 1)</p> <p>Vitalidade= a+e+g+i                      Saúde mental= b+c+d+f+h</p>
10	Soma Normal
11	<p>a , c= valores normais            b, d= valores contrários ( 1=5, 2=4, 3=3, 4=2, 5=1)</p>

**Cálculo do Raw Scale (0 a 100)**

	<b>Questão</b>	<b>Limites</b>	<b>Score Range</b>
<b>Capacidade Funcional</b>	3 (a+b+c+d+e+f+g+h+i+j)	10,30	20
Aspectos Físicos	4(a+b+c+d)	4,8	4
Dor	7+8	2,12	10
Estado Geral de Saúde	1+11	5,25	20
Vitalidade	9(a+e+g+i)	4,24	20
Aspectos Sociais	6+10	2,10	8
Aspecto Emocional	5(a+b+c)	3,6	3
Saúde Mental	9(b+c+d+f+h)	5,30	25

<b>Raw Scale:</b>
Ex: Item = $\frac{[\text{Valor obtido} - \text{Valor mais baixo}]}{\text{Variação}} \times 100$
Ex: Capacidade Funcional = 21                      Ex: $\frac{21-10}{20} \times 100 = 55$
Valor mais baixo = 10    20
<b>Variação = 20</b>
Obs.: A questão nº 2 não entra no cálculo dos domínios.
<b>Dados perdidos:</b>
<b>Se responder mais de 50% = substituir o valor pela média</b>

---

**APÊNDICE 2. Termo de consentimento livre e esclarecido**

**HOSPITAL DAS CLÍNICAS**  
DA  
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

---

**I - DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL**

1. NOME DO PACIENTE : .....
- DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : ..... SEXO : .M F
- DATA NASCIMENTO: ...../...../.....
- ENDEREÇO ..... Nº ..... APTO:.....
- CIDADE .....ESTADO:.....
- CEP:.....TELEFONE:DDD (.....) .....
2. RESPONSÁVEL LEGAL .....
- NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.) .....
- DOCUMENTO DE IDENTIDADE :.....SEXO: M F
- DATA NASCIMENTO.: ...../...../.....
- ENDEREÇO: ..... Nº ..... APTO: .....
- BAIRRO:..... CIDADE:.....
- CEP:.....TELEFONE:DDD (.....).....
- 

**II - DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA**
**1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA**

Qualidade de vida em pacientes com hipertensão arterial pulmonar. Possibilidades de intervenção não medicamentosa.

**PESQUISADOR:** Prof. Dr. Antonio Augusto B. Lopes

**CARGO/FUNÇÃO:** Diretor da Unidade Clínica de Cardiologia Pediátrica e

Cardiopatias Congênitas do Adulto do InCor - HC FMUSP. CRM – Nº 34143

**UNIDADE DO HCFMUSP:** Instituto do Coração

**2. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:**

SEM RISCO	RISCO MÍNIMO	X	RISCO MÉDIO
RISCO BAIXO	RISCO MAIOR		

(probabilidade de que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

**3. DURAÇÃO DA PESQUISA:** 1 ano.

---

### **III - REGISTRO DAS EXPLICAÇÕES DO PESQUISADOR AO PACIENTE OU SEU REPRESENTANTE LEGAL SOBRE A PESQUISA, CONSIGNANDO:**

1. Justificativa e os objetivos da pesquisa; 2. procedimentos que serão utilizados e propósitos, incluindo a identificação dos procedimentos que são experimentais; 3. desconfortos e riscos esperados; 4. benefícios que poderão ser obtidos; 5. procedimentos alternativos que possam ser vantajosos para o indivíduo.

Você está sendo convidado a participar de um estudo. Este estudo é só para pacientes com problema semelhante ao seu - hipertensão pulmonar. Decidimos fazer este estudo, no sentido de procurar uma melhor qualidade de vida para você. Nós sabemos que sua doença requer tratamento, e que este tratamento é feito em grande parte com medicamentos. Entretanto, hoje se sabe, que apenas prescrever medicamentos para você, não é suficiente. Por isso idealizamos este estudo, e vamos explicar a você em que consiste.

Para que você entenda bem a sua doença, os medicamentos que você toma, os exames que você precisa fazer e como deve ser a sua rotina do dia a dia, a conversa com o médico é importante, mas pode não ser suficiente. Muitas dúvidas ficarão mesmo ao final da consulta. No sentido de melhorar a atenção prestada a você, nós achamos que uma consulta feita com o enfermeiro, após a consulta médica, possa ser útil para trazer e complementar uma série de informações.

Dúvidas poderão ficar mesmo depois de você ter falado com seu médico, sobre a medicação, sobre a atividade física em sua casa, sobre sua alimentação, atividade sexual e rotina de trabalho ou de tarefas. Você poderá também ficar com dúvidas sobre sua doença e sobre as suas expectativas quanto ao tratamento. O enfermeiro tentará esclarecer essas dúvidas. Mesmo sendo coisas que o médico já falou o fato de ser explicado por outra pessoa, o enfermeiro, pode fazer com que você entenda melhor, e recorde algumas coisas importantes que tiver esquecido. O enfermeiro que irá conversar com você é um profissional especificamente treinado dentro do assunto de sua doença e do seu tratamento.

Nós achamos que esta entrevista adicional com o enfermeiro poderá ter uma influência sobre sua qualidade de vida. Entre outras coisas, você estará melhor informado, e portanto, menos ansioso com relação à sua doença. Para avaliarmos a importância desta consulta com o enfermeiro, pediremos a você que responda um questionário. É simples, e será dado a você no início e durante o acompanhamento.

Em casa, no intervalo das consultas, vamos pedir a você atenção para duas coisas. Em primeiro lugar, que use, consulte, leia um manual que será entregue a você. Esse manual contém informações básicas sobre sua doença e sobre o tratamento, assim como suas atividades do dia a dia. Toda a dúvida que você tiver, a partir da leitura do manual ou em outros horários, você anotará e irá trazer para a consulta médica e de enfermagem no próximo retorno. A segunda coisa que vamos pedir, é que você coloque um "X" numa tabela



de controle dos seus medicamentos e de suas atividades físicas. É simples. A cada dia, você vai anotar com um “X”, que tomou o remédio e fez a atividade física programada. Seja honesto. Não há necessidade de esconder ou mentir. Você não vai ser repreendido se esqueceu de tomar o remédio em certo dia. Esperamos que isto não aconteça. Mas se acontecer, nós vamos tentar ajudá-lo a ter um controle melhor.

Por último, alguns esclarecimentos são importantes. Os procedimentos do estudo não oferecem risco para você e sua saúde. Os benefícios serão medidos por questionários. Ao final do estudo, se concluirmos que a consulta e esclarecimentos de enfermagem tiveram um impacto sobre sua qualidade de vida, isto será ampliado inclusive para outros pacientes que permaneceram só com a consulta médica convencional. Outro aspecto importante, é que você poderá sair do estudo a qualquer momento, se assim desejar. Nós acreditamos que as informações que você nos fornecerá durante o período de um ano de acompanhamento, serão importantes para você, e poderão beneficiar outros pacientes, no futuro, mudando nossa rotina assistencial. Mas você não é obrigado a ficar no estudo, se não quiser.

---

#### **IV - ESCLARECIMENTOS DADOS PELO PESQUISADOR SOBRE GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA:**

1. acesso, a qualquer tempo, às informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa, inclusive para dirimir eventuais dúvidas.
2. liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e de deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência.
3. salvaguarda da confidencialidade, sigilo e privacidade.
4. disponibilidade de assistência no HCFMUSP, por eventuais danos à saúde, decorrentes da pesquisa.
5. viabilidade de indenização por eventuais danos à saúde decorrentes da pesquisa.

---

#### **V. INFORMAÇÕES DE NOMES, ENDEREÇOS E TELEFONES DOS RESPONSÁVEIS PELO ACOMPANHAMENTO DA PESQUISA, PARA CONTATO EM CASO DE INTERCORRÊNCIAS CLÍNICAS E REAÇÕES ADVERSAS.**

Caso você necessite de ajuda ou aconselhamento, você poderá contatar o pesquisador:

**Enfermeira - Cristina Cicero** - Instituto do Coração – HCFMUSP

Av. Dr. Éneas de Carvalho Aguiar, 44 – Tel: 3069-5109 / 3069-5377

**Prof. Dr. Antonio Augusto B. Lopes**- Tel: 3069-. 5409

---

**VI. OBSERVAÇÕES COMPLEMENTARES:**

---

Você é livre para decidir se quer ou não participar deste estudo. Você pode conversar antes com os membros de sua família ou amigos antes de tomar uma decisão.

Nós o (a) agradecemos por ter lido este documento. Por favor, esclareça suas dúvidas com o pesquisador do estudo, para ter certeza de ter entendido completamente o que irá acontecer caso você decida participar. Por favor, guarde a sua cópia destas informações e do termo de consentimento.

---

**VII - CONSENTIMENTO PÓS-ESCLARECIDO**

Eu,(nome do paciente em letra de forma)\_\_\_\_\_, li e entendi todas as informações fornecidas sobre minha participação no presente estudo e tive a oportunidade de discuti-lo e tirar dúvidas. Todas as minhas perguntas foram respondidas satisfatoriamente e concordo voluntariamente em participar do presente estudo. Entendo que poderei sair do estudo a qualquer momento segundo minha vontade, e que se o fizer, isto não afetará os cuidados e atenção futuros que receberei de meus médicos.

Entendo que receberei uma cópia assinada deste Termo de Consentimento.

Assinatura do Paciente \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_\_

Nome do paciente em letra de forma: \_\_\_\_\_

Declaro que expliquei a natureza e os objetivos do estudo ao indivíduo acima nomeado.

Assinatura do investigador \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_\_\_

Nome do investigador em letra de forma \_\_\_\_\_

## APÊNDICE 3. Manual de Orientação

### Manual de Orientação para Pacientes com:

## Hipertensão Pulmonar



### O que é Hipertensão Pulmonar ?

É uma doença importante para a qual não existe cura, mas existe tratamento. Nesta doença o sangue que sai do coração tem dificuldade de passar por dentro dos pulmões. Na hipertensão pulmonar, ocorre aumento da pressão do sangue dentro dos pulmões. Algumas pessoas são portadoras da chamada “pressão alta” ou hipertensão arterial. Isto não é a mesma coisa que hipertensão pulmonar. A hipertensão arterial ou “pressão alta” é diagnosticada através de medidas realizadas no braço. No caso da hipertensão pulmonar, o diagnóstico só pode ser feito por exames especiais ou cateterismo cardíaco.



2

### Qual a causa da Hipertensão Pulmonar ?

Algumas doenças podem levar ao aparecimento da hipertensão pulmonar. As mais importantes são as seguintes:

- Doenças cardíacas que aparecem no nascimento (congenitas)
- Certos tipos de doenças pulmonares, inclusive embolia de pulmão.
- Certos tipos de reumatismo.
- Doenças do fígado como a cirrose.
- AIDS
- Uso de medicamentos para emagrecer.

Nem todas as pessoas que tem essas doenças terão hipertensão pulmonar.

Algumas pessoas apresentam a hipertensão pulmonar sem nenhuma doença associada. Neste caso, a hipertensão é de causa desconhecida e em certas famílias pode passar de pais para filhos. Assim, dizemos que em alguns casos a hipertensão pulmonar tem uma causa genética.



3

### Quantas pessoas tem Hipertensão Pulmonar ?

Ainda não sabemos exatamente. A hipertensão pulmonar de causa desconhecida, isto é, que não está associada a outras doenças é uma enfermidade rara. Uma ou duas pessoas em cada milhão de indivíduos terão a doença.



### A doença passa de pais para filhos ?

Algumas formas de hipertensão pulmonar podem ser transmitidas geneticamente. Para se saber ao certo a chance de se ter um filho com esta doença, são necessários testes genéticos. Esses testes são feitos somente em instituições muito especializadas como Instituto do Coração. Se você tem um teste genético positivo para hipertensão pulmonar a chance de você vir a ter um filho com a doença é aproximadamente 10%.



4

### Quais são os sintomas ?

São os seguintes os sintomas mais importantes na hipertensão pulmonar:

- Cansaço e falta de ar
- Piora da cianose (cor arroxeada)
- Dor no peito
- Tosse com escarros de sangue
- Dor, pressão ou aumento do abdome
- Inchaço nos pés
- Tonturas, escurecimento de visão ou desmaios.



Infelizmente, os sintomas aparecem tardiamente. No início da doença em geral a pessoa não sente nada. Se existe alguém com hipertensão pulmonar na família, os parentes devem ser examinados por um especialista, mesmo que não tenham sintomas. Só assim a doença pode ser descoberta precocemente.

Nos indivíduos que já apresentam a hipertensão pulmonar, conhecer os sintomas é muito importante. A piora dos sintomas em geral está ligada a um excesso de atividade física, a necessidade de ajuste da medicação ou a alguma complicação da doença. Portanto, a piora dos sintomas sempre indica a necessidade de procurar o médico ou a equipe.



5

### Quais são os exames ?

Tanto a pessoa com suspeita de hipertensão pulmonar como a que já apresenta a doença, devem ser submetidas a uma série de exames. Fazer muitos exames é uma coisa comum em hipertensão pulmonar.



Muitas vezes os exames são feitos para se descobrir alguma causa que possa ser tratável.

Quando o médico descobre um outro problema, por exemplo, asma ou uma outra doença pulmonar, o tratamento desta doença pode fazer melhorar a hipertensão pulmonar. Por isso são realizados muitos exames. Em muitos casos é necessária a realização de cateterismo cardíaco. Só através desse exame, a equipe médica terá segurança em prescrever um medicamento que irá trazer melhora e não piora. Exames mais simples como o ecocardiograma, a tomografia, a cintilografia e a ressonância magnética, além dos exames de sangue, são feitos com frequência para o acompanhamento do paciente.

Muitas vezes é necessária a realização de exames em familiares de pacientes com hipertensão pulmonar. Se a doença for descoberta bem no início, as chances de tratamento são melhores.



6

### Qual o tratamento ?

Hoje não se conhece uma estratégia de cura para a hipertensão pulmonar. Entretanto, há vários tipos de tratamento. Seguir corretamente as orientações da equipe tem várias vantagens:



1. os sintomas em geral melhoram;
2. aumenta a disposição para as atividades do dia a dia, contanto que não se exagere;
3. as internações ficam menos freqüentes;
4. o tratamento fica mais seguro, pois a equipe tem um controle mais adequado dos medicamentos e das doses.

Por todos esses motivos, é muito importante seguir corretamente o tratamento, fazer os exames e não perder as consultas. Os medicamentos e medidas mais freqüentes são:

**Digoxina:** Aumenta a "força" do coração.

**Furosema:** Usado para aumentar a diurese e diminuir o "inchaço".

**Warfarin:** Diminui a coagulação do sangue e previne a formação de coágulos na circulação. O uso deste medicamento EXIGE exames laboratoriais mensal (Tempo e protrombina, TP ou INR).



7

**Oxigênio domiciliar:** Importante em alguns casos para melhorar a oxigenação do sangue. Deve ser usado durante 8hs por dia pelo menos.



**Hemodiluições:** procedimento realizado em alguns pacientes, sempre em ambiente hospitalar, com a finalidade de diminuir o hematócrito ("ativar o sangue") e prevenir a obstrução dos vasos sanguíneos.

**Outros medicamentos:** Muitos destes são prescritos pelo médico dependendo da característica de cada paciente.

**Novos medicamentos:** Estão surgindo, inclusive no mercado nacional, alguns deles ainda em fase de teste. Se um medicamento novo aparece hoje, sua finalidade é melhorar as condições do paciente, para que ele possa aguardar o aparecimento no futuro de outros medicamentos. Informações que aparecem na imprensa ou através dos amigos e conhecidos sobre esses novos medicamentos nem sempre são seguros. Os medicamentos são apropriados para alguns casos, mas para outros não. O seu médico é quem melhor pode orientar.



8

**IMPORTANTE!**



- Não usar medicamentos sem orientação médica.
- Não alterar a dose por conta própria.
- Não parar de tomar o medicamento ou por esquecimento ou porque “o remédio acabou”.

Todos os medicamentos para hipertensão pulmonar exigem controle da equipe. Em caso de dúvida, deve-se recorrer ao telefonema ou consulta extra em pronto socorro.



**O transplante resolve?**

Com o aparecimento de novos medicamentos, muitos pacientes com hipertensão pulmonar se sentirão melhor, mesmo sem o transplante. Alguns pacientes chegam a sair da fila de espera. Lembremos que o transplante também está evoluindo para melhor. No futuro, o transplante poderá ajudar mais pacientes com hipertensão pulmonar do que nos dias de hoje.

**Não Tenha Vergonha de Perguntar**

A equipe que cuida de pacientes com hipertensão pulmonar é constituída de vários profissionais além do médico. Todos eles gostam de responder perguntas. A equipe se sente satisfeita quando o paciente pergunta e tira suas dúvidas.



Aqui estão 10 dúvidas que você pode ter. Leia com atenção. Isto pode facilitar sua conversa durante a consulta.

- 1) Qual deve ser minha alimentação?
- 2) Posso fazer esforços? Que tipo de esforço?
- 3) Posso ter relações sexuais?
- 4) Posso ter filhos? Posso engravidar?
- 5) Posso tomar pílula? Como eu faço para evitar a gravidez?
- 6) Posso fazer tratamento odontológico normalmente?
- 7) Se eu tiver gripe, resfriado, dor de cabeça, posso tomar qualquer medicamento?
- 8) Quando devo procurar atendimento médico? Para onde eu telefono se precisar? O que eu faço se não me sentir bem à noite, em finais de semana ou feriados?
- 9) Posso tomar medicamento para emagrecer?
- 10) Posso fazer viagens longas?



#### **APÊNDICE 4. Produção científica decorrente do trabalho**

**Cícero C, Mondini G, Franchi SM, Barreto AC, Lopes AA. Qualidade de vida na hipertensão arterial pulmonar avaliada ao longo de um ano de seguimento.** XXXI Congresso da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo, 2010. Revista da SOCESP 2010; 20:95.

**Cícero C, Barreto AC, Franchi SM, Lopes AA. A qualidade de vida como uma meta independente no seguimento de pacientes com hipertensão arterial pulmonar (HAP).** XXIX Congresso da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo, 2008. Revista da SOCESP 2008; 18:107.

**Cícero C, Barreto AC, Franchi SM, Lopes AA. Qualidade de vida como variável independente na avaliação de pacientes com hipertensão arterial pulmonar (HAP).** XXVIII Congresso da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo, 2007. Revista da SOCESP 2007, 17:142.

**XXVIII**  
**CONGRESSO**  
**DA SOCIEDADE**  
**DE CARDIOLOGIA**  
**DO ESTADO DE**  
**SÃO PAULO**

28, 29 e 30 de Abril de 2007  
São Paulo - SP



**CERTIFICADO**

- |                               |  |
|-------------------------------|--|
| XXIV JORNADA DE ENFERMAGEM    | XIII SIMPÓSIO DE ODONTOLOGIA               |
| XXIII SIMPÓSIO DE PSICOLOGIA  | XIII SIMPÓSIO DE FARMACOLOGIA              |
| XIV SIMPÓSIO DE NUTRIÇÃO      | X SIMPÓSIO DE SERVIÇO SOCIAL               |
| XIII SIMPÓSIO DE FISIOTERAPIA | VIII SIMPÓSIO DE EDUCAÇÃO FÍSICA E ESPORTE |

Conferido a: **CRISTINA CÍCERO; BARRETO AC; FRANCHI, SM; LOPES, AAB**

Pelo 2º lugar ao trabalho: **"QUALIDADE DE VIDA COMO VARIÁVEL INDEPENDENTE NA AVALIAÇÃO DE PACIENTES COM HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR (HAP)"**, apresentado na **XXIV JORNADA DE ENFERMAGEM**, realizada no dia **29 DE ABRIL DE 2007**, na qualidade de **PÔSTER**.

São Paulo, 30 de Abril de 2007

Dr. Bráulio Luna Filho  
Presidente da SOCESP

Dr. Leopoldo Soares Piegas  
Presidente do XXVIII Congresso da SOCESP

Dr. Luiz Antônio Machado César  
Coordenador Científico do XXVIII Congresso

Dr. Antônio Carlos Carvalho  
Coordenador Científico do XXVIII Congresso

CNA  
PROTOCOLO 5862  
15 pontos  
www.cna-cap.org.br

